

ANNÉE 1951

THÈSE

1195

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DUCLOUX JEAN-MARIE

ANCIEN ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Né le 7 Août 1925 à Lubersac (Corrèze)

Présentée et soutenue publiquement le 18 Décembre 1951

CONSIDERATIONS

à propos de quelques cas de

**TUMEURS A MYELOPLAXES OSTEOLYTIQUES
DES OS LONGS**

Président : M. DELARUE (J.), Professeur

EDITEUR :

J. Y. NICOLAS

11 ^{bis}, RUE SCHÆLCHER
PARIS - 14^e

CONSIDÉRATIONS
A PROPOS DE QUELQUES CAS DE
TUMEURS A MYELOPLAXES OSTEOLYTIQUES
DES OS LONGS

ANNÉE 1951

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

PAR

DUCLoux JEAN-MARIE

ANCIEN ÉLÈVE DE L'ÉCOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Né le 7 Août 1925 à Lubersac (Corrèze)

Présentée et soutenue publiquement le 18 Décembre 1951

CONSIDÉRATIONS

à propos de quelques cas de

TUMEURS A MYELOPLAXES OSTEOLYTIQUES DES OS LONGS

Président : M. DELARUE (J.), Professeur

ÉDITEUR :

J. Y. NICOLAS

11 BIS, RUE SCHŒLCHER
PARIS - 14^E



Digitized by the Internet Archive
in 2026

DOYEN HONORAIRE : M. BAUDOUIN

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Baudouin, Brindeau, E. Brumpt, Carnot, Chevassu, Chiray, Clerc, Delbet, Guillaïn, Hartmann, Laignel-Lavastine, Laubry, Lemierre, Lhermitte, Loeper, Marion, Mathieu, Mulon, Ombrédanne, Rouvière, Sannié, Sébilleau, Sézary, Tanon.

Doyen Léon BINET, membre de l'Institut
 Assesseur Jean VERNE

I. — PROFESSEURS

Anatomie	OLIVIER (E.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Bactériologie	GASTINEL (P.)
Biologie médicale	VERNE (J.)
Cancérologie médicale et sociale	HUGUENIN (R.)
Carcinologie	OBERLING (C.)
Chimie médicale	POLONOVSKI (M.)
Cliniques chirurgicales	BROCC (P.)
	CADENAT (F.)
	MONDOR (H.)
	QUÉNU (J.)
Clinique chirurgicale réparatrice et orthopédique	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de cardiologie	DONZELOT (E.)
Clinique de chirurgie infantile et d'orthopédie	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire	MONOD (R.)
Clinique de la tuberculose	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D.)
Clinique de puériculture	LELONG (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS
Clinique des maladies du sang	CHEVALLIER (P.)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T.)
Clinique des maladies des enfants	DEBRE (R.)
Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (F.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J.)
Clinique gynécologique	FUNCK BRENTANO
Cliniques médicales	BÉNARD (H.)
	LAROCHE (G.)
	MOREAU (R.)
	LIAN (C.)
Clinique médicale d'hydro-climatologie thérapeutique	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLÉRY-RADOT (L.)
Cliniques obstétricales	LANTUEJOUL (P.)
	LÉVY-SOLAL (E.)
	PORTES (L.)
Clinique ophtalmologique	VELTER (E.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBIN
Clinique physio-pathologique des problèmes alimentaires (chaire à titre personnel)	RICHEL (C.)
Clinique psychiatrique infantile	HEUYER (C.)
Clinique rhumatologique	COSTE (F.)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale	SÉNÈQUE (J.)
Clinique thérapeutique médicale	CHABROL (E.)
Clinique urologique	FÉY (B.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MAUGIN
Histologie	CHAMPY (C.)
Génétique	LAMY (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance	CATHALA (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (C.)
Médecine du travail	DESOLLE (H.)
Médecine légale	PIÉDELIEVRE (R.)
Parasitologie et histoire naturelle médicale	GAILLARD (H.)

Pathologie chirurgicale	DE GAUDART d'ALLAINES (F.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	LEMAIRE (A.)
Pathologie médicale	BARIETY (M.)
Pathologie et thérapeutique générales	DE GENNES (L.)
Physiologie	BINET (L.)
Physique médicale	STROHL (A.)
Radiologie médicale	DESCREZ (H.)
Technique chirurgicale	MOULONGUET (P.)
Thérapeutique	TURPIN (R.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE MAITRES DE CONFÉRENCES-AGRÉGÉS ET AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	{ CORDIER (J.-C.) Pr. s. ch. DEBEYRE (J.) DELMAS (A.)	Pathologie chir.	{ HUGUIER (J.) LAURENCE (G.) LÉGER (L.) OLIVIER (Cl.) PADOVANI (P.) POILLEUX (M.) ROUX (M.) RUDLER (J.-C.) VERNE (J.-M.)
Anatomie-Path.	{ GAUTHIER-VILLARS. (Mlle P.) Pr. s. ch. BUSSE (F.)	Pathologie expér.	{ MERKLEN (P.) BERNARD (J.) BOUDIN (G.) CASTAIGNE (P.) CONTE (M.) DECOURT (J.) DOMART (A.) DREYFFUS (G.) FAUVERT (R.) HAMBURGER (J.) KOURILSKY (R.) MAURIC (G.) MILLIEZ (P.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (St) TURIAF (J.)
Bactériologie	{ FASQUELLE (R.) NEVOT (A.)	Pathologie médicale ..	{ HAMBURGER (J.) KOURILSKY (R.) MAURIC (G.) MILLIEZ (P.) PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (St) TURIAF (J.)
Biologie médicale	{ BOURLIÈRE (F.) ETTORI (J.) Pr. s. ch.	Pédiatrie.....	{ LAPLANE (R.) MARIE (J.)
Chimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) Pr. s. ch. SCHAPIRA (G.) BULLIARD (H.) Pr. s. ch.	Pharmacologie	{ LÉVY (Mlle J.) Pr. s. ch. CHEYMOL (J.-H.) Pr. s. ch.
Histologie	{ COUJARD (R.) DESCLAUX (P.)	Physiologie.....	{ BARGETON (D.) PARROT (J.-L.) DOGNON (A.) Pr. s. ch.
Hydrologie	DEBRAY (C.)	Physique médicale ...	{ DJOURNO (A.) GOUGEROT (L.)
Hygiène	{ BOYER (J.) DEPARIS (M.)	Psychiâtrie infantile .	MICHAUX (L.)
Médecine légale.....	{ DEROBERT (L.) GAULTIER (J.)	Thérapeutique	PERRAULT
Neurochirurgie	N...	Urologie	KUSS (R.)
Neurologie	{ SEZE (S. de) GRASSET (M.) LEPAGE (F.) MAYER (M.) MERGER (R.) RAVINA (J.) VARANGOT (J.)		
Obstétrique	{ OFFRET (G.) DESIGNES (P.) HALPHEN (E.) Pr. s. ch. MADURO (R.) BRUMPT (L.) CHABAUD		
O. R. L.	{ ABOULKER (P.) BAUMANN (J.) GOSSET (J.)		
Parasitologie			
Parasito. coloniale ...			
Pathologie chirurg. ...			

III. — PROFESSEURS HONORAIRES ET AGRÉGÉS

RAPPELÉS A L'EXERCICE

pour le service des examens

BRINDEAU (A.) (Obstétrique), GATTELIER (J.) (Clinique chirurgicale), LE LORIER (V.) (Obstétrique), VAUDESCAL (R.) (Obstétrique).

IV. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS
CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE
à titre permanent.

	MM.		MM.
Clinique chirurgicale .	{ AMELINE (A.)	Clinique médicale	{ LENÈGRE (J.)
	{ MENEGAUX (G.)		{ MARCHAL (J.)
	{ PATEL (J.)		{ SOULIÉ (J.)
Clinique médicale	{ SICARD (A.)	Clinique obstétricale .	{ DIGONNET (L.)
	{ BOULIN (R.)		{ ECALE (G.)
	{ BROUET (G.)		{ LACOMME (M.)
	{ CACHERA (R.)	Clinique ophtal.	RENARD (G.)
	{ GARCIN (J.)	Clinique urologique ..	COUVELAIRE (R.)
	{ HAGUENAU (M.)		
Secrétaire de la Faculté		MOREL (J.)	
Secrétaire adjoint		Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Bibliothécaire en chef de la Faculté		Docteur HAHN	
Bibliothécaires		{ Mlles DUMAITRE (P.), GOICHON (A.-M.),	
		{ LAURENT (H.), LE NOIR (G.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions dans les dissertations qui lui sont présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

A LA MEMOIRE DE MON PERE

A MA MERE

Les sacrifices qu'Elle a voulu s'imposer toujours, nous ont permis de mener à bien nos études.

Qu'Elle trouve ici un humble témoignage de notre affection ainsi que de notre profonde reconnaissance pour son infini dévouement.

A MON GRAND-PERE

Il nous a donné un exemple de travail et de dévouement.

En témoignage de profonde reconnaissance et affection.

A MA GRAND'MERE

A MA FEMME

En gage d'inaltérable affection.

A MON FILS

A MES BEAUX PARENTS

Exemple de travail et de bonté.

Reconnaissance infinie.

A MES FRÈRES ET BEAU-FRÈRE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELARUE (J.)

Professeur d'Anatomie Pathologique.

*Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette
thèse.*

Nous lui exprimons notre respectueuse gratitude.

A NOS JUGES

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE MEDECIN-COLONEL PARNET

Médecin des Hôpitaux Militaires.

*Nous lui devons une grande part dans notre formation médicale,
parce qu'il a bien voulu nous accueillir dans son service et nous faire
profiter de sa très grande expérience clinique.*

En témoignage de notre admiration et profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR F. BACLESSE

Nous tenons à l'assurer de notre vive reconnaissance pour l'accueil que nous avons eu à la FONDATION P. CURIE, pour les facilités et les conseils qu'il nous a donnés dans la réalisation de notre travail.

A MONSIEUR LE MEDECIN-COLONEL TRIAL

Professeur d'Electro-radiologie et de Physiothérapie du Val-de-Grâce:

Nous avons appris dans son service, qu'il nous a ouvert avec bienveillance, les premiers éléments de radiologie.

Hommage respectueux.

A MONSIEUR LE MEDECIN-COMMANDANT RESCANIERES

Professeur agrégé du Val-de-Grâce.

Il nous a inspiré le sujet de cette thèse. Nous avons recueilli auprès de lui un enseignement précieux.

En témoignage de notre profonde reconnaissance.

A MONSIEUR LE MEDECIN-COMMANDANT ROUQUET F.

Spécialiste d'Electro-radiologie et Physiothérapie des Hôpitaux militaires.

Nous tenons à lui exprimer toute notre gratitude pour l'instruction et les excellents conseils que nous avons toujours trouvés auprès de lui.

A MONSIEUR LE MEDECIN-GENERAL CHAVIALLE

Directeur de l'Ecole du Service de Santé Militaire.

A NOS MAITRES DES HOPITAUX CIVILS ET DE LA
FACULTE DE MEDECINE DE PARIS.

A NOS MAITRES DES HOPITAUX MILITAIRES

A NOS ANCIENS CAMARADES DE L'ECOLE DU SERVICE
DE SANTE MILITAIRE ET DES ECOLES MILITAIRES
PREPARATOIRES

INTRODUCTION — DEFINITION

Depuis 1860, de nouvelles données ont été acquises à propos des tumeurs à myéloplaxes. Si la notion de bénignité que leur conférait à cette époque E. Nelaton dans sa mémorable thèse a été mise parfois en doute par certains auteurs, les discussions n'étant pas encore taries entre partisans du caractère constant de bénignité de ces lésions et ceux qui affirment les possibilités de dégénérescence maligne, il semble qu'à l'heure actuelle nous puissions individualiser une catégorie de ces tumeurs, caractérisée par un processus éminemment ostéodestructeur. Il y a quelques années, Baclesse les avait déjà appelées « variétés ostéolytiques », et afin de justifier l'emploi de cette dénomination, il ajoutait dans un exposé à leur sujet : « ce terme peut être critiquable, car toute tumeur à myéloplaxes se distingue par un certain degré d'ostéolyse, dont l'aboutissant constitue les géodes classiques. Avec ce terme d'ostéolyse, nous voulons simplement souligner la tendance vers la décalcification extrêmement rapide et progressive qui caractérise cette variété tumorale, dénommée par certains auteurs de stade « *tabula rasa* », expression assez évocatrice mais plus radiographique que clinique. »

Il n'y a qu'à regarder les reproductions des clichés radiographiques qui se trouvent dans les pages suivantes pour comprendre dans quelle acception du terme nous conservons celui d'ostéolyse. Par ailleurs, les caractères de toutes nos observations tant cliniques, évolutifs et radiologiques, font que nous les différencions des tumeurs à myéloplaxes d'évolution banale, qui elles, ne nous posent pas non plus les problèmes de diagnostic et de thérapeutique bien particuliers à ces formes, et qui sont souvent très difficiles à résoudre.

C'est pourquoi nous avons consacré ce modeste travail aux tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques, tout en nous limitant à leur localisation au niveau des *os longs*.

Après avoir publié d'abord quelques cas que nous avons recueillis à la Fondation P. Curie et à l'Hôpital Militaire du Val de Grâce, nous analyserons successivement leurs caractères étiologiques, cliniques, évolutifs et radiologiques. Malheureusement, les données histologiques qui nous ont été fournies n'apportent pas grand chose de nouveau à ce que nous connaissons déjà de la nature intime des tumeurs à myéloplaxes en général. Il y a certainement là une grosse lacune qui mériterait d'être comblée.

Au chapitre VIII, nous étudierons leur diagnostic différentiel d'une importance capitale. Tout ceci, nous le ferons dans un but thérapeutique puisqu'il s'agit de les séparer des ostéosarcomes dont elles ont trop souvent l'apparence.

Nous envisagerons alors les différents traitements que nous avons employés en considérant les résultats qu'ils nous ont donnés, et finalement, nous essaierons de tirer quelques conclusions pratiques.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les Tumeurs à Myéloplaxes ont retenu depuis longtemps l'attention de nombreux cliniciens, anatomopathologistes, radiologues et thérapeutes. Mais ce n'est qu'en 1860 qu'elles furent bien individualisées, car jusqu'à cette date, elles furent interprétées de différentes façons et même souvent confondues avec les ostéosarcomes.

C'est ainsi que, en 1831, Boyer en fait une variété de spinoventosa dont l'intérieur est transformé en une substance rougeâtre.

A la même époque, Dupuytren les confond avec les ostéosarcomes.

En 1837, Warren intitule « Tumeurs de testure vasculaire » des tumeurs spongieuses des gencives dont il distingue une variété bénigne et une variété maligne.

Pour la première fois, en 1850, Robin signale une espèce de tumeurs à prédominance de plaques à noyaux multiples, mais il n'en fait pas un groupe distinct. C'est ce qui fut fait par Nelaton en 1860. Dans sa thèse : « Une nouvelle espèce de tumeurs bénignes des os ou tumeurs à myéloplaxes », l'auteur relate les premières observations de tumeurs à myéloplaxes authentiques. Depuis lors, elles ont été définitivement isolées des autres tumeurs. Nelaton, à l'appui de ses nombreux cas, en décrit leur symptomatologie, leur anatomo-pathologie et insiste sur le caractère bénin de leur évolution ; et tout ceci à une époque où les moyens d'investigation étaient très peu avancés.

Le fait d'avoir décelé l'existence des tumeurs à myéloplaxes aurait dû ouvrir la voie à de nombreuses recherches. Pourtant, les travaux de Nelaton ne paraissent pas avoir eu une grande portée à ce moment-là, puisque, jusqu'aux environs de 1920, la question sombre dans l'oubli. Malgré tout, quelques rares auteurs s'y intéressent, notamment Cross qui s'attaque au problème de leur diagnostic différentiel avec les autres tumeurs osseuses. En 1872, dans un « Mémoire sur les sarcomes des os longs à grandes cellules de caractère bénin » il signale les difficultés de ce diagnostic avec les ostéosarcomes malins.

Plus tard, la découverte des rayons X est à l'origine de nombreux travaux, entraînant de nouveaux progrès dans l'étude des tumeurs à myéloplaxes. La question est alors l'objet de nombreuses discussions à la Société de Chirurgie de Paris, et de recherches radiologiques approfondies parmi lesquelles citons celles de Lecene, Lombard, Mouchet, Clavélin, Ombredanne. A l'étranger, les Américains semblent s'être beaucoup intéressés à la question des Tumeurs osseuses. L'école de Bloodgood et Codman en particulier a bien étudié la question des « Tumeurs à cellules géantes », préférant ce terme pour éviter la confusion qui pouvait subsister après Nelaton, entre le myéloplaxe ostéoclaste, agent d'ostéolyse et le mégacaryocyte, cellule normale de la moelle osseuse, génératrice de plaquettes sanguines. En France, on emploie encore indifféremment l'un ou l'autre terme.

Signalons la thèse d'Huet (Paris 1925), les ouvrages de Nove-Josserand, de Von Albertini et de Sabrazes, Jeanneney et Mathey-Cornat (Les tumeurs des os : 1932).

L'évolution de l'affection soulève de nombreuses discussions surtout aux Etats-Unis. Bloodgood et Coley furent les animateurs principaux de ces controverses, le premier restant partisan de la thèse de Nelaton : caractère absolu de bénignité, et le second affirmant la dégénérescence maligne dans 15 % de ses cas. Cette question n'est d'ailleurs pas encore à l'heure actuelle définitivement tranchée, quoiqu'on penche de plus en plus vers la première éventualité. Certains pensent que la tumeur ne posséderait pas en elle-même ce potentiel malin mais se transformerait sous l'influence de facteurs externes notamment la radiothérapie (Moulouguet).

Les différentes modalités du traitement ont elles aussi chacune leurs partisans : chirurgie, radiothérapie, combinaison des deux méthodes. Les doses de rayons X à appliquer (doses faibles, doses fortes, doses moyennes) ne tarissent pas et donnent encore lieu à de nombreuses discussions à la Société de Chirurgie. A propos de cette thérapeutique, signalons les travaux de Herendeen en Amérique, de Lotze, Cogniaux et Van Wien en Belgique; Lacharite, Tavernier et Condamin, et de Baclesse en France.

Mais c'est seulement depuis quelques années que l'on commence à remarquer que certaines formes de tumeurs à myéloplaxes se distinguent de la forme classique par des caractères radiologiques particuliers, qui pourraient infirmer celui de bénignité : radiologiquement, tendance vers une décalcification extrême, s'accompagnant de signes cliniques locaux n'existant pas habituellement dans les tumeurs à myéloplaxes classiques. Les publications relatives à cette forme sont encore peu nombreuses. Elles soulèvent des problèmes très difficiles à résoudre quant à leur thérapeutique. A la Fondation P. Curie, le 13 Octobre 1943, à l'occasion de la Réunion des Chefs de Centres Anticancéreux et ainsi qu'à la Société de Radiologie du 9 Mai 1944, Baclesse F. individualise cette « forme ostéolytique » dans son exposé dont le résumé : « Quelques remarques sur les Tumeurs à myéloplaxes et leur traitement radiothérapique considéré à longue échéance » se trouve dans le Journal de Radiologie (1944-1945). Il semble que depuis cette date la question des modalités évolutives de l'affection ait pris un vif essor et nombreux aujourd'hui sont ceux qui s'attachent à la résoudre.

Citons les travaux français de Delarue J. et Denois P., sur « les diversités anatomo-cliniques et évolutives des tumeurs à myéloplaxes » : la thèse de Gaston Pouch (Toulouse 1947), les publications de Moulouguet, de P. Marques, Grimond et Pouch en 1948. G. Huc, en 1950 fait une communication à l'Académie de Chirurgie sur « les formes ostéolytiques des tumeurs à myéloplaxes ». La connaissance de ces formes est encore l'objet de nombreux travaux quant à leur diagnostic et leur traitement.

Sans doute, les discussions ne seront-elles closes, et la question définitivement classée que lorsque nous connaîtrons l'origine exacte de l'affection.

Fig. 1. - Observation I. Mr J. 32 ans ;
2 mai 1932: poussée ostéolytique aiguë
avant le traitement.



Fig. 2. - Même malade, 24 février 1936:
nouvelle poussée osteolytique après
la roentgenothérapie.



Fig. 3. - Même malade, 10 novembre 1947
quinze ans après le traitement radiothérapique
fracture avec pseudarthrose. Bonne calcification
qui se maintient depuis les dernières années.

CHAPITRE II

OBSERVATIONS

Nous publions sept cas de Tumeurs à Myélopaxes ostéolytiques des os longs, dont deux (observations I et VIII) ont déjà été rapportées par le Docteur Baclesse, en 1944, dans son exposé sur « quelques cas de Tumeurs à Myélopaxes et leur traitement radiothérapique considéré à longue échéance ». Nous avons pu suivre l'évolution de certains de nos cas depuis plus de dix ans; par contre, pour d'autres, le début de l'affection remonte seulement à trois ou quatre ans. Néanmoins, *malgré ce peu de recul*, les succès thérapeutiques que nous avons enregistrés font qu'ils méritent d'être cités ici, en espérant que dans l'avenir, ils se maintiendront.

OBSERVATION I :

Monsieur J. André, âgé de 32 ans, se présente à la consultation de la Fondation P. Curie en juin 1932, pour une tuméfaction de l'extrémité supérieure de l'humérus droit. L'affection s'est manifestée au début par une fracture spontanée, puis sont apparues des douleurs, intermittentes mais violentes, en même temps qu'une tuméfaction de l'épaule. Celle-ci se montre régulière, recouverte par une peau normale. Une radiographie fait porter le diagnostic de Tumeur à Myélopaxes de l'extrémité supérieure de l'humérus droit (voir fig. 1). Un traitement radiothérapique est appliqué à fortes doses avec les constantes suivantes : 190 Kv., 2 mm. de Cu., 60 cm. de distance, deux champs de 240 cm².; soit une dose totale de 7900 r. en 44 heures réparties sur 50 jours.

Le résultat immédiat est satisfaisant puisqu'une radiographie de contrôle montre une ébauche de calcification. Mais, deux semaines après la fin du traitement apparaît une poussée d'ostéolyse complète en même temps que surviennent des douleurs violentes au niveau du bras et de l'avant bras. Une deuxième irradiation (même constantes que pour le premier traitement) à la dose totale de 5000 r. en 23 heures réparties sur 20 jours, (réaction exsudative), est suivie d'une disparition progressive des douleurs, totale vers le 8^{ème} mois, et d'une recalcification, lente mais certaine vers le 21^{ème} mois. Trois ans et cinq mois après le traitement, une fracture pathologique déclenche une nouvelle poussée ostéolytique qui aboutit à une fonte progressive et complète de la tête humérale qui ne s'arrêtera qu'au bout d'un an et demi (voir fig. 2). Six ans et demi après le traitement, apparaît dans les parties molles, au dessous de l'acromion, en pleine zone irradiée et modifiée par les traitements antérieurs, une tuméfaction qui atteint rapidement le volume d'un œuf de poule. A ce niveau, la peau devient violacée et menace de s'ulcérer. La possibilité d'un sarcome développé sur un territoire fortement irradié est envisagée. Une biopsie pratiquée par le Dr. Roux-Berger montre de nombreuses cellules géantes multinucléées et l'absence de tout caractère de malignité.

Par la suite la tumeur sous-cutanée s'est complètement affaissée. Il y a une pseudarthrose humérale, et le segment proximal qui représente l'ancienne tumeur est irrégulièrement calcifié, ayant un aspect aréolaire, en toile d'araignée (voir fig. 3).

OBSERVATION II :

Madame R. Jeannine, âgée de 27 ans, se présente en juillet 1949 à la consultation du Service de Carcinologie du Val de Grâce pour une tumeur de l'extrémité supérieure de l'humérus droit. Le début de l'affection remonte au mois de mai, lors de l'apparition de douleurs au niveau du bras droit, à type de lourdeur, entraînant une impotence relative. Ces signes n'ont d'ailleurs pas retenu d'abord l'attention de la malade.

En mai, spontanément, alors que la malade descend de bicyclette, une vive douleur est ressentie, s'accompagnant d'un craquement et d'une impotence totale. Un examen radiographique pratiqué à Belfort confirme l'existence d'une fracture du col chirurgical de l'humérus droit, dont on constate à ce niveau une décalcification prononcée, avec présence de fines travées osseuses donnant par endroits un aspect aréolaire (voir fig. 4). Le membre est plâtré jusqu'au début du mois de juillet. Une nouvelle radiographie montre au médecin traitant une destruction complète de la tête humérale qui a pris un aspect ostéolytique. Un gros éperon est visible à la partie inférieure de la lésion ainsi que des débris déchiquetés du périoste. La corticale est rompue à sa partie externe et à sa partie interne (voir fig. 5). Devant cette image, son médecin l'adresse au Val de Grâce avec le diagnostic suivant : « Ostéosarcome de l'extrémité supérieure de l'humérus droit dont le pronostic est très sombre. La première radiographie après fracture spontanée faisait penser à un kyste osseux. La radiographie de contrôle après immobilisation montre une évolution foudroyante des lésions. »

C'est à cette époque que nous voyons la malade. L'impotence est très accusée, empêchant tout mouvement de l'épaule. Il n'y a pas d'atrophie à part une légère fonte des muscles sus et sous-épineux. On note une déformation en gigot du membre supérieur au niveau de l'épaule. Il n'y a pas d'adénopathies axillaires, épitrochléennes ou cervicales. L'état général est bon.

Suivant les conseils du Pr. Huguenin, un traitement radiothérapique à fortes doses est institué d'emblée. La tumeur est irradiée avec les constantes suivantes : 200 Kv., 1 mm. de Cu. + 2 mm. d'Al, à 50 cm. de distance, 3 champs, antérieur (96 cm²), externe (96 cm²) et postérieur (140 cm²) ; soit une dose totale de 5600 r. en 40 séances réparties sur 66 jours, associées à 12 séances de pantéleradiothérapie, soit 150 r. Après un mois de traitement, une radiographie montre une accentuation du processus ostéo-destructif. Une biopsie montre un tissu rouge mollassé, ayant l'aspect histologique d'une tumeur à myélopaxes.

Devant l'échec du traitement, le chirurgien opère la malade : « Pénétration facile à la pince de Kocher dans le foyer de la tumeur. Ablation à la curette d'un tissu d'allure placentaire avec portions fibroïdes jaunes. Le contact osseux est perçu par la curette à la périphérie de toute cavité ». Ce curettage est suivi de la mise en place de greffons (octobre 1949).

Les contrôles radiographiques montrent une recalcification progressive avec comblement de la cavité, la tête humérale ayant pris un aspect trifolié. Actuellement, deux ans après le traitement, il persiste une déformation importante entraînant une limitation partielle des mouvements de l'épaule mais la recalcification s'est intensifiée. (Voir fig. 6)

OBSERVATION III

Madame D... Madeleine, 42 ans, se présente à la consultation de carcinologie du Val de Grâce en juin 1949 pour une tumeur de la tête du péroné gauche. Le début de l'affection remonte au mois d'octobre 1948; la malade constate alors l'apparition d'une petite tumeur dure, indolore, de la région de la tête du péroné gauche et qui grossit tout en devenant douloureuse à la marche prolongée. Une radiographie montre une « fonte à peu près totale de la tête du péroné gauche dont on ne distingue plus à la partie supérieure qu'une image osseuse fine et arciforme représentant son contour externe refoulé en dehors. Cette image rejoint la partie supérieure du péroné qui est déchiquetée et présente de petits éperons. L'aspect est en faveur d'une tumeur maligne, soit primitive (ostéosarcome), myélome ou tumeur à myélopaxes dégénérée (Pr. Rescannières, voir fig. 7).

Fig. 4. - Observation II. Mlle R. Jeannine, 27 ans; 25 mai 1949 : fracture spontanée survenant au niveau d'une région dont la structure est modifiée.



Fig. 5. - Même malade, 23 novembre 1949 : La tumeur est en pleine poussée ostéolytique avant le traitement.



Fig. 6. - Même malade, 4 juin 1950 : Recalcification de la tête humérale ; les greffons sont très denses.

Les examens de laboratoire indiquent : calcémie : 0,096; urée sanguine : 0,18; phosphates : 11,5 unités Cayla; glycémie : 0,95; BW négatif.

La malade est examinée le 30 juin par le Professeur Huguenin qui conseille la radiothérapie locale à fortes doses associée à la pantéléradiothérapie. Avec les constantes suivantes: 200 Kv, 1 mm. de Cu + 2 mm. d'Al., 50 cm. de distance, 4 champs de 120 cm² faisant le tour de la jambe, l'irradiation totale est de 6000 r. + 300 r. télé en 45 séances réparties sur 2 mois.

L'absence de réaction au traitement, et d'autre part la localisation de la tumeur font pratiquer en août 1949 une exérèse chirurgicale. L'examen de la pièce montre un aspect histologique de tumeur à myéloplaxes avec présence de vastes zones de nécrose et de zones hémorragiques.

En décembre 1949, une radiographie de contrôle montre une « recalcification progressive de la tête du péroné; apparition d'une corticale mince et d'une structure alvéolaire rappelant les « cloisons de refend », ainsi que d'une limite inférieure en fond de coquetier mal dessinée » (voir fig. 8).

En décembre 1950 la malade est réhospitalisée pour une paralysie du sciatique poplitée externe, avec réaction de dégénérescence totale, secondaire à l'intervention, et nécessitant une arthrodèse tibio-tarsienne. A cette époque, l'évolution de la tumeur ne montre pas de changement.

OBSERVATION IV :

En 1946, Monsieur B... Jacques, âgé de 25 ans, ressent une douleur au niveau de la partie supéro-externe de la jambe gauche et constate dans les semaines qui suivent l'apparition à ce niveau d'une petite tuméfaction. Son médecin conseille une radiographie qui montre une tumeur de l'extrémité supérieure du péroné gauche de la grosseur d'un œuf d'oie et présentant tous les caractères d'une tumeur à myéloplaxes à tendance ostéolytique; la coque est très mince à la partie inférieure et a disparu en grande partie. Les lames de refend sont extrêmement minces et absentes dans toute la partie supérieure.

Le malade est alors examiné par le Dr. Baclesse à la Fondation P. Curie. Au niveau de la tumeur, les tissus cutanés glissent normalement sur elle. A sa partie la plus saillante, la consistance est nettement rénitente. La pression provoque une légère douleur.

La tumeur est irradiée (200 Kv, 1 mm. de Cu., 60 cm. de distance, 3 champs de 54,100 et 130 cm²), à la dose totale de 3600 r. répartis sur 40 jours. En juin 1947, à la fin du traitement qui a été bien supporté, le malade ne souffre plus de cette région, mais on a l'impression que les téguments qui recouvrent la tumeur sont un peu plus chauds. En novembre 1947, une radiographie pratiquée en province montre une augmentation des lésions; les phénomènes regressent ensuite mais en septembre 1948, une nouvelle poussée ostéolytique, avec signes cliniques très marqués, inquiète à tel point le médecin (et qui est le frère du malade) qu'il le conduit devant un chirurgien qui pratique la résection en décembre. L'examen de la pièce montre pourtant au Dr. Griecouroff l'aspect d'une tumeur à cellules géantes sans signe de malignité.

OBSERVATION V :

Monsieur D... Pierre, 29 ans, se présente à la Fondation P. Curie en juillet 1948 pour des douleurs apparues à la suite d'un traumatisme au niveau du genou droit. Une radiographie montre une lésion ostéolytique de l'extrémité supérieure du tibia. L'examen histologique fait porter le diagnostic de tumeur à cellules géantes (Dr. Griecouroff). Le malade est adressé au Dr. Baclesse pour traitement. Sur les radiographies, l'os est réduit à une coque extrêmement mince, surtout du côté articulaire.

Un premier traitement radiothérapique est institué (180 Kv, 0,7 mm. de Cu. + 2 mm. d'Al, 50 — 60 cm. de distance, 3 champs, à la dose totale de 2900 r. répartis sur 39 jours. Après quelques semaines, les douleurs augmentent et les mouvements deviennent impossibles, la jambe étant fixée en demi-flexion. Une nouvelle radiographie montre une extension du processus du côté articulaire avec rupture de la mince coque. Tout le plateau tibial externe est le siège d'une raréfaction osseuse extrêmement prononcée, à limites assez nettes. La lyse osseuse est surtout accentuée sous le plateau tibial. A la partie externe la corticale est rompue, ainsi qu'à sa partie postérieure. Par la suite, le processus destructif s'étend et le plateau tibial s'effondre. Au niveau du condyle fémoral externe apparaissent quelques petits îlots d'ostéolyse. Et l'on se demande s'il s'agit d'une simple tumeur à myéloplaxes ou bien d'une tumeur maligne. En fin d'irradiation, le malade ne souffre plus. Le Dr. Testu fait alors les constatations radiographiques suivantes :

« Le diagnostic de tumeur à myéloplaxes paraît douteux. Les différents clichés pris au cours du traitement ont montré des modifications qui confirment l'impression de tumeur maligne. Ces signes sont :

- 1° : Extension rapide du processus ostéolytique.
- 2° : Absence de toute réaction limitante périphérique, en particulier vers la diaphyse
- 3° : Rupture de la corticale en plusieurs points avec envahissement des parties molles.
- 4° : Absence de toute calcification intratumorale.

Ces modifications, ajoutées à l'apparition de zones d'ostéolyse au niveau des condyles fémoraux, et malgré l'examen clinique assez favorable qui ne montre qu'une légère augmentation de volume, obligent le Dr. Baclesse à admettre le diagnostic de tumeur maligne à point de départ para-osseux, avec retentissement secondaire sur l'os.

Le Pr. Moulonguet consulté, conseille un traitement chirurgical mais le malade et sa famille s'y refusent catégoriquement. En désespoir de cause, et pensant qu'un deuxième traitement radiothérapique, de toute façon, ne peut avoir de résultat fâcheux, une autre série de R X est appliquée.

Une nouvelle biopsie confirme le diagnostic de tumeur à myéloplaxes, à l'étonnement de tous (Dr. Gricouroff).

Un mois après, le malade est revu par le Pr. Moulonguet. Il ne souffre plus et la configuration extérieure du genou ne montre aucun signe de malignité, ce qui fait à nouveau envisager le diagnostic de tumeur bénigne. La jambe est mise sous plâtre afin de réduire la flexion.

Des radiographies successives montrent par la suite une évolution manifeste vers la calcification et la limitation. Des cloisons de refend apparaissent et la décalcification des condyles fémoraux régresse. Un nouveau traitement radiothérapique est suivi d'une amélioration encore plus manifeste. Le malade est revu en décembre 1950, c'est-à-dire 15 mois après la fin du traitement. Les contours de l'extrémité supérieure du tibia ne sont pas modifiés et la structure osseuse très dense est peu remaniée par rapport à celle de l'os voisin.

OBSERVATION VI :

Nous rapportons le cas d'un malade qui portait une tumeur à myéloplaxes du tibia droit dont une flambée ostéolytique conduisit à une erreur de diagnostic puis de thérapeutique ceci en 1930. Monsieur C... Jean, âgé de 38 ans, fait une chute en janvier avec œdème et ecchymose du genou droit traumatisé. Dans les jours qui suivent, apparaît une violente douleur à ce niveau, obligeant le malade à s'aliter. En même temps, on constate l'apparition d'une tuméfaction.



Fig. 7. - Observation III. Mlle D. Madeleine, 42 ans; juin 1949 : lyse complète de la tête du péroné.



Fig. 8. - Même malade, décembre 1950, après exérèse, recalcification spontanée.

Il est vu à la Fondation P. Curie en avril 1929; il existe au niveau de l'extrémité supérieure du tibia une tumeur arrondie régulière et dure. La radiographie montre une disparition de la tête tibiale droite, qui est occupée par une masse dont on ne distingue pas de limitation avec les parties molles. Seul, un fin liseré dense est visible du côté de l'articulation dont l'interligne est intact. Malgré tout, la limitation du côté de la diaphyse est nette, en fond de coquetier.

Le diagnostic posé est celui de tumeur à myéloplaxes d'ailleurs confirmé par la biopsie qui montre dans le fragment prélevé la présence de cellules géantes multinuclées. Deux séries de R X sont appliquées avec les constantes suivantes : 180 Kv., 1 mm. de Cu. + 3 mm. d'Al., 60 cm. de distance, 4 champs; la première à la dose totale de 12000 r. en 36 heures réparties sur 27 jours, et la seconde à la dose de 8400 r. en 18 heures réparties sur 13 jours. (Hôpital Pasteur : Dr. Richard et Dr. Pierquin).

Six mois après la fin du second traitement, en 1930, la tumeur n'a pas présenté de modifications cliniques, mais la radiographie accuse une augmentation de la décalcification. Puis des réactions cutanées surviennent, une fluctuation profonde est perçue et l'on note une tendance à la luxation.

Tous ces signes conduisent à une amputation de la cuisse. Par la suite, le malade est revu régulièrement, en bon état, l'intervention ayant coupé court, mais à quel prix, aux phénomènes locaux.

OBSERVATION VII :

Monsieur G... Cyrille, 32 ans, consulte son médecin en 1932 pour une tumeur de l'extrémité inférieure du bras droit, survenue 10 mois après un traumatisme violent. La radiographie fait porter le diagnostic de tumeur à cellules géantes multinuclées qu'une biopsie, (curettage) vient confirmer.

Un traitement roentgenothérapique est appliqué en province (180 kv, 1mm. de Cu. 60 cm. de distance) à la dose totale de 1500 r. en sept séances réparties sur deux semaines à raison d'une séance tous les deux jours. À la suite de ce traitement, on assiste à une poussée aiguë d'ostéolyse avec tous les signes d'une tumeur évolutive grave (voir fig. 9). Le radiologiste très inquiet et croyant à une erreur de diagnostic, envoie le malade à la Fondation P. Curie. Mis au courant de la gravité apparente de son cas par le médecin qui pensait à un sarcome osseux, le malade réclame lui-même l'amputation. Nous avons toutes les peines du monde à le convaincre de l'intérêt qu'il y a à temporiser, afin d'attendre l'efficacité tardive du traitement radiothérapique. Le malade ne part qu'à demi-rassuré en nous promettant toutefois de revenir régulièrement tous les deux mois pour radiographies.

Nous sommes persuadés que maint chirurgien, à la vue des clichés pratiqués au lendemain même du traitement n'aurait pas hésité à pratiquer l'amputation ou du moins une résection large, et cela, d'autant plus que le radiologiste le conseillait et que le malade lui-même, avec beaucoup de courage d'ailleurs, le réclamait. La confiance de celui-ci est récompensée. Nous assistons à une recalcification progressive du segment malade, bien visible sur une série de radiographies.

Mais dans les mois qui suivent, la tumeur devient à nouveau douloureuse et augmente légèrement de volume. Un deuxième traitement est institué dans les mêmes conditions que le premier, en province, un an et demi après celui-ci : 2000 r. en 10 heures réparties sur 51 jours. Ces irradiations sont suivies immédiatement d'une poussée aiguë. Cette fois-ci, le malade se laisse convaincre plus facilement et l'attente est couronnée de succès. La figure 5 montre l'aspect du poignet en pleine recalcification. Le résultat fonctionnel est bon 13 mois après la fin du traitement et 4 ans après le début de l'évolution, c'est-à-dire en 1936. Par la suite, jusqu'en 1944, l'état est stationnaire.

Aujourd'hui, nous pouvons rapporter la suite de l'évolution, ce que n'avait pu faire le Dr. Baclesse dans son exposé, à cette époque. Le malade est revu en décembre 1945. Six mois auparavant, un traumatisme fut suivi de l'apparition de douleurs pendant 8 jours, et de l'augmentation de volume de la tumefaction. Puis ces signes ont rétrocedé. Mais du côté de la styloïde radiale est apparue une tumeur arrondie de deux centimètres de diamètre, qui est recouverte de croûtelles dans sa partie la plus saillante. La radiographie ne montre pas de modification de la lésion. En 1946, la tumeur est irradiée pendant 8 séances réparties sur seize jours. Une ulcération apparaît par la suite en regard de la tumeur de l'apophyse styloïde. L'image radiologique est la même. Puis les modifications cliniques deviennent intenses, tout l'avant-bras est déformé. A la partie externe il existe une voussure rouge, modérément dure, au niveau de laquelle se trouve l'ulcération.

L'examen histologique d'un fragment biopsié et adressé au Dr. Gricouloff montre l'aspect suivant : « Néoplasme malin sans aucun lien avec une tumeur osseuse à cellules géantes. L'architecture est celle d'un sarcome. Mais les cellules, assez polymorphes, sont souvent polyédriques par pression réciproque, ce qui donne souvent un aspect épithélial. Le cytoplasme est très vacuolaire. Quelque soit la variété précise de ce néoplasme, sa nature semble mésenchymateuse et sa pathogenie liée aux nombreuses irradiations administrées. Le traitement est d'ordre chirurgical avec étude histologique de la pièce complète ».

Le malade est resté en province et nous apprenons sa mort en 1947. Un curettage aurait été fait et la mort serait survenue par la suite de métastases pleuro-pulmonaires vérifiées radiologiquement. (Nous n'avons pu nous procurer ces documents).

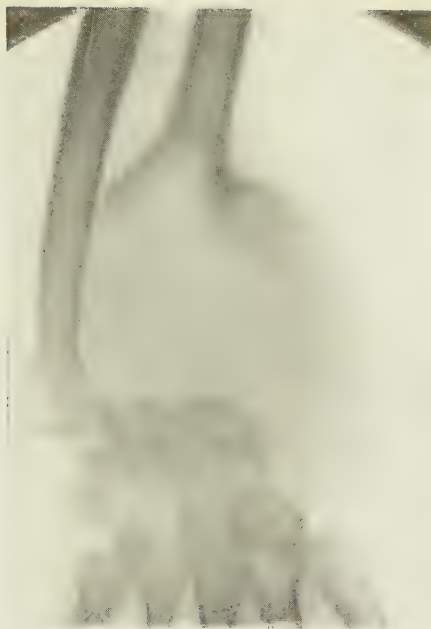


Fig. 9. - Observation VII; Mr. G. Cyrille, 32 ans; août 1934: radiographie faite quelques jours après la fin du 1^{er} traitement RX, montrant la poussée ostéolytique de la tumeur interprétée comme un processus malin.

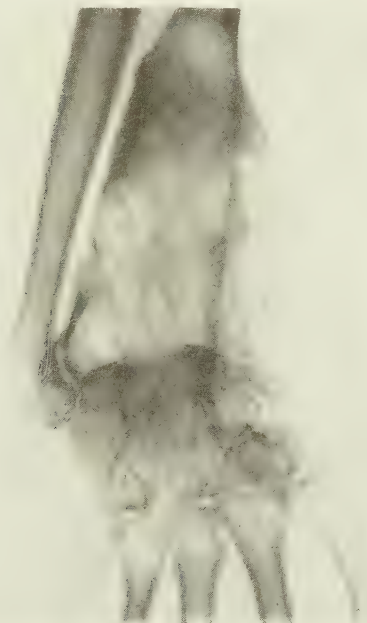


Fig. 10 - Même malade, mai 1936: 13 mois après la fin du 2^e traitement radiothérapique, recalcification.

ETIOLOGIE-LOCALISATION

Tout en nous rapportant aux 60 observations de toutes les formes de tumeurs à myéloplaxes que nous avons recueillies, nous rappellerons d'abord quelques notions étiologiques générales et nous nous étendrons ensuite plus longuement à propos des variétés ostéolytiques.

I. — QUELQUES RAPPELS SUR LES TUMEURS A MYÉLOPLAXES EN GÉNÉRAL.

Depuis quelques dizaines d'années on ne compte plus le nombre de cas observés. Sans être d'une fréquence extrême, ils n'en représentent pas moins de 20 % de toutes les tumeurs osseuses primitives. Tous les auteurs sont d'accord sur cet ordre de fréquence. Les 60 cas ont été observés depuis de nombreuses années, certains depuis 1920, à la Fondation P. Curie et dans le Service d'Electro-Radiologie du Val de Grâce. Sur le nombre, nous constatons une certaine prédominance de femmes (65 %). Nous retrouvons l'influence de l'âge, la moitié de nos cas se situant de 20 à 35 ans. La plus jeune de nos malades était une petite fille de 6 ans qui portait une tumeur à myélopaxs du maxillaire supérieur gauche. La plus âgée (72 ans) avait un épulis. La notion de traumatisme antérieur, autant que l'on puisse lui attacher une quelconque importance dans le déterminisme des lésions, et qu'il est classique de rechercher, a été obtenue 5 fois, ce traumatisme étant d'ailleurs plus ou moins récent et précis. Nous verrons que nous lui attachons une plus grande valeur dans les formes ostéolytiques.

Quant à la localisation : 30 de nos cas se situent au niveau des maxillaires (50 %), le supérieur et l'inférieur étant en proportions égales.

18 au niveau des os longs (30 %), dont 11 au membre supérieur. Signalons la fréquence de localisation de nos cas au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus (9

LOCALISATIONS	NOMBRE	F. OSTÉOLYTIQUES
Orbite :	6	0
Epulis :	10	0
Maxillaire sup.	10	0
inf.	10	2
Os longs :		
Humérus : Ext. sup.	9	2
.	0	
.	0	
Radius : Ext. sup.	1	1
inf.	0	
Cubitus : Ext. sup.	1	
inf.	0	7
Fémur : Ext. sup.	2	
inf.	1	
Tibia : Ext. sup.	2	2
inf.	0	
Péroné : Ext. sup.	2	
inf.	0	
Rachis cervical	1	1
Bassin :		
Sacrum	1	1
Aile iliaque	2	
Pubis	1	
Ischion	1	2
TOTAL.	60	12

Les autres cas se situent au niveau de l'orbite (6), du bassin (5), et du rachis cervical (1).

Rappelons la possibilité d'autres localisations excessivement moins fréquentes signalées au niveau de l'astragale (Michel), de la rotule (Sicard, Cole), des os du crâne (Geschickter), et des côtes.

Dans tous nos cas, la tumeur est unique. Les localisations multiples sont exceptionnelles. Toutefois, au niveau des maxillaires, et là seulement, des auteurs ont pu observer deux ou trois épulis voisins.

II. — NOTIONS ACQUISES SUR LES TUMEURS A MYÉLOPLAXES OSTÉOLYTIQUES

Étiologie, localisation : nos 12 cas représentent 20 % de toutes nos observations. Ils se situent tous entre 25 ans et 60 ans. Ceci correspond bien aux 7 observations rapportées par Hue, concernant des malades âgés de 25 à 52 ans. Par contre, si cet auteur ne relève qu'un seul cas chez l'homme, nous avons une égale proportion d'hommes et de femmes. Leur localisation par ordre de fréquence est la suivante :

7 au niveau des os longs (58 %) : — humérus : 2 ; tibia : 2 ; péroné : 2 ; radius : 1 ; dans ce dernier cas l'extrémité inférieure était atteinte, alors que dans les six autres, l'extrémité supérieure était intéressée.

2 au niveau du bassin : aile iliaque et ischion).

2 au niveau du maxillaire supérieur.

1 au niveau du rachis cervical (C. 4.).

III. — CONSIDÉRATIONS SUR LE DÉTERMINISME DES POUSSÉES OSTÉOLYTIQUES

Si chez certains de nos malades nous n'avons pu invoquer une étiologie quelconque à ces poussées d'ostéolyse, — dans ce cas, nous les appellerons poussées spontanées —, il ne nous a pas été possible de nier chez d'autres, le rôle de certains traumatismes : par choc, chirurgical et radiothérapique, dans leur apparition.

1^o Poussées spontanées : deux de nos malades n'ont pu fournir aucun antécédent particulier. La radiographie pratiquée à l'occasion du premier examen, montrait une ostéolyse intense. La figure 7 est un de ces exemples. Il aurait été instructif de connaître l'image radiologique de ces tumeurs tout au début de l'évolution, avant même l'apparition des premiers signes fonctionnels, afin de savoir si le processus était d'emblée ostéolytique ou si nous n'avions là qu'une poussée de décalcification liée à un certain facteur dont nous ignorons d'ailleurs la nature.

2^o Traumatisme par choc. a) *Ne s'accompagnant pas de fracture* : le délai qui sépare ce traumatisme simple de nos constatations radiographiques étant de deux à cinq mois, nous ne pouvons affirmer son influence, d'autant plus qu'il n'est pas très nettement localisé, (parfois même se situant à distance de la lésion), et que son intensité est plus ou moins importante. Néanmoins, chez un de nos malades, (observation VI), son rôle ne paraît pas devoir être éliminé. En effet, le traumatisme avait été reçu très électivement au niveau de l'extrémité supérieure du tibia droit, assez violemment pour déterminer des ecchymoses ainsi qu'un œdème marqués et une gêne fonctionnelle notable et seulement trois semaines avant que le diagnostic de tumeur à myéloplaxes fut porté.

b) *S'accompagnant de fracture* : la question ne paraît pas faire de doute, car nous avons pu pratiquer des radiographies le jour même de l'accident chez des malades porteurs jusque là de tumeur à myéloplaxes non ostéolytique ou ostéolytique en voie

de recalcification après le traitement. Ainsi, la lésion que présentait M. J... (observation I), et qui était en bonne voie de guérison après deux séries d'irradiation, subit après une fracture pathologique une nouvelle fonte des plages ossifiées. Chez une autre de nos malades, (observation II) nous assistions à la décalcification extrême de l'extrémité supérieure de l'humérus, le bras étant sous plâtre, à la suite d'une fracture spontanée s'étant produite alors que la malade descendait de bicyclette, appuyant simplement sa main comme à l'habitude sur le guidon de sa machine.

3^o *Traumatisme chirurgical* : depuis longtemps, (Sauer, 1922), les poussées d'ostéolyse se produisant après une intervention chirurgicale ont été signalées, que cette intervention ait été pratiquée dans le but de prélever un fragment pour examen histologique, ou de curetter le foyer tumoral, avec ou sans implantation de greffons ostéopériostés. Et même dans certains cas, on a pu assister à la fonte totale « comme un morceau de sucre dans l'eau » des fragments osseux introduits à l'intérieur de la cavité, espérant son comblement plus rapide. Un chirurgien non averti qui escomptait une amélioration à la suite de son opération, est désagréablement surpris de constater une telle évolution. Celle-ci le conduit à une erreur de diagnostic et par là de thérapeutique puisqu'il envisagera une amputation pour tumeur maligne. Il y a encore quelques années, nombreux étaient les malades orientés par leur médecin vers une amputation comme la seule mesure capable de sauver leur vie. C'est pour illustrer ces faits que nous avons publié en détail nos observations.

4^o *Traumatisme radiothérapique* : là aussi, les réactions qui suivent la roentgenothérapie sont connus depuis les premières constatations de Lacharité et de Herendeen. Celui-ci avait, en 1930, décrit cette réaction : « Des radiographies pratiquées 1 ou 2 mois après le traitement ont montré dans la plupart des cas la même réaction, consistant en un agrandissement rapide de la tumeur, avec une extension et un amincissement de la capsule osseuse, tels qu'il devient difficile d'en distinguer les contours. Cliniquement, les téguments deviennent rougeâtres, et les parties molles œdématisées, même fluctuantes. Avec le temps, ces phénomènes régressent, la tumeur devient ferme à la palpation, et une radiographie ultérieure révèle une réapparition de ses contours. La mobilité des tissus revient, la douleur disparaît et un nouveau cliché montre une augmentation de la densité signant la recalcification de la masse entière. Beaucoup de chirurgiens non familiarisés avec les modifications produites par les rayons X, affirment qu'il s'agit d'une tumeur maligne dont le développement est stimulé par le traitement et recommandent une intervention immédiate. En effet, le médecin effrayé de constater ces phénomènes réactionnels paradoxaux rejette le diagnostic de bénignité qu'il avait porté au début. Il adresse le malade au chirurgien qui partage son opinion et intervient (inutilement). »

Deux de nos observations illustrent ces quelques lignes empruntées à Herendeen : une tumeur à myéloplaxes de l'extrémité supérieure du tibia droit (observation VI), fut irradiée. Ce traitement fut suivi d'une lyse intense accompagnée de troubles fonctionnels importants, ce qui conduisit à une amputation de la cuisse, mais ceci en 1929-1930. L'intervention pour un sarcome osseux ne nous aurait pas permis de noter des suites opératoires qui furent excellentes.

Par contre, chaque application de rayons X, dont la première date de 1934, au niveau de la tumeur M. G. Cyrille (observation VII), fut suivie d'une nette aggravation, mais chaque fois, l'attente, conseillée à grand peine au malade — qui réclamait lui-même l'amputation — fut couronnée de succès.

En résumé, si dans tous ces cas nous n'avons pas de preuve formelle pour attribuer à ces différents facteurs le rôle déclenchant dans le déterminisme des poussées ostéolytiques, (il est toujours possible qu'elles aient été amorcées avant leur application) nous croyons à leur influence tout au moins favorisante sur l'accroissement et l'accélération du processus ostéodestructif.

CHAPITRE IV

ÉTUDE CLINIQUE

Si les tumeurs à myéloplaxes classiques ne se manifestent cliniquement que par une symptomatologie réduite, il n'en va pas de même pour les tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques qui, elles, s'accompagnent de signes cliniques intenses. Mais, dans tous les cas et contrairement à l'opinion selon laquelle l'étude clinique de l'affection ne nous apporte que peu d'éléments en faveur du diagnostic, nous pensons qu'elle est d'une utilité indéniable.

I. — LE DÉBUT DE L'AFFECTION EST INSIDIEUX

En effet, la tumeur, au début de son évolution, reste indolente. Si des douleurs existent, elles sont rarement spontanées; dans ce cas elles sont imprécises, à type de gêne, de lourdeur. De plus, elles apparaissent à la mobilisation du segment de membre atteint, à la marche, ou à la pression locale. Mais ce ne sont pas elles qui retiennent l'attention du malade. Certains ne sont venus consulter que des années après le début réel de l'affection (3 ans pour l'un d'eux).

Aussi à cette période des erreurs de diagnostic seront inévitables. Un de nos malades fut longtemps traité pour une névralgie sciatique, alors que le diagnostic posé lors de l'apparition de la tuméfaction fut celui de tumeur à myéloplaxes de l'aile iliaque. Mais en général :

II. — L'AFFECTION NOUS SERA RÉVÉLÉE PAR :

1^o *L'apparition d'une tuméfaction.* — Ses caractères seront différents selon qu'elle apparaîtra ou non dans une poussée ostéolytique.

a) *En dehors des poussées ostéolytiques*, étant indolente, elle n'impressionne pas le malade à son début, mais son augmentation de volume l'amène devant son médecin, qui déjà, d'après la localisation peut orienter son diagnostic.

À l'inspection, la tuméfaction est de volume variable, régulièrement arrondie ou ovalaire, son grand axe correspondant dans ce cas à celui de l'os dont elle dépend. La peau qui la recouvre paraît saine. Nelaton écrivait : « les téguments ne subissent d'autre altération qu'un amincissement dû à la distension que provoque l'accroissement de la tumeur ». Certains auteurs ont signalé la possibilité de dilatation du réseau veineux superficiel. Gross et Schwartz l'ont observée dans 20 %, de leurs cas. Quand la coque de la tumeur est très amincie, la coloration brun foncé du tissu tumoral peut transparaître à travers elle et la peau.

À la palpation : l'impression que donne la tumeur à la main dépend essentiellement de l'épaisseur de la coque qui l'enveloppe. Aussi n'obtiendrons nous que l'apparence de la consistance de la masse. Elle peut être dure, de consistance osseuse. En général, ayant lors du premier examen atteint un certain volume, la coque est plus

ou moins amincie donnant des sensations différentes : celle de « briser une coque d'œuf » qui est classique, de « crépitation parcheminée » (Nelaton), de mollesse ou même de fluctuation. La tumeur elle-même est régulière, adhérente au plan profond, nettement limitée. Les téguments qui la recouvrent sont libres et l'on peut les mobiliser au-dessus d'elle. Rarement, le degré de vascularisation est si grand qu'il donne lieu à une pulsatilité perceptible au doigt.

L'auscultation est presque toujours négative. Huet, dans sa thèse, cite un cas dans lequel on percevait un bruit de souffle.

Les signes fonctionnels sont encore très peu importants; les douleurs sont peu intenses. La tumeur augmentant sans cesse de volume peut être à l'origine de troubles de compression, ou plus souvent, de troubles mécaniques.

b) *Au cours des poussées ostéolytiques*, l'allure clinique est très différente. Il est, trois signes qui ont une réelle importance. Ce sont l'augmentation rapide de volume, l'apparition de douleurs intenses et de modifications cutanées.

L'augmentation de volume. Celle-ci se produit très rapidement, en quelques jours, au niveau d'une tumeur à myéloplaxes qui paraissait stabilisée.

Les douleurs. Leur apparition peut être brusque ou progressive, accompagnant l'augmentation de volume. Elles peuvent rester localisées au niveau de la tumeur, ou irradier dans tout le membre. Elles atteignent parfois une telle intensité que seule la morphine peut les calmer. Plusieurs de nos malades qui souffraient terriblement, réclamaient eux-mêmes l'amputation. C'était le cas de M. G... (observation VII) qui, à chaque poussée ostéolytique demandait courageusement qu'on lui ampute le bras. Il fallut beaucoup pour le convaincre d'attendre et il en fut récompensé chaque fois.

Les modifications cutanées. A l'inspection, la peau devient luisante, rougeâtre, parfois violacée, prenant un aspect nettement inflammatoire. Une petite ulcération était apparue au niveau d'une partie de la tumeur qui en se développant avait atteint les plans sous-cutanés de l'aisselle (observation I). Mais les doses importantes de rayons X reçues avaient certainement modifié fortement les téguments. La palpation montre une élévation de la chaleur locale. Cette palpation douloureuse arrive à percevoir une fluctuation. On a pu noter un œdème sous-cutané dans les tissus voisins.

Ajoutons que les troubles mécaniques peuvent être importants.

Les poussées ostéolytiques successives peuvent entraîner une légère atrophie musculaire.

2° *Une fracture spontanée ou provoquée par un traumatisme minime.* Chez cinq de nos malades, l'affection fut décelée à cette occasion.

Signalons encore que nous n'avons jamais observé de réaction ganglionnaire et que l'état général fut toujours conservé.

Alors que les signes de début d'une tumeur à myéloplaxes classique peuvent égarer le médecin vers un diagnostic de facilité, ce danger devient d'une autre importance lorsqu'une erreur est commise au sujet d'une tumeur ostéolytique. En effet, leur symptomatologie pourrait tout aussi bien se rattacher à l'existence d'une tumeur osseuse maligne.

C'est pourquoi nous ne pourrions nous contenter de l'étude clinique pour poser le diagnostic. Des examens radiographiques et anatomopathologiques nous y aideront. Ce n'est qu'après confrontation de ces trois moyens d'investigation que nous pourrions parler ou non de tumeur à myéloplaxes. Mais si les deux derniers sont indispensables, nous pensons malgré tout, avec Schwartz, Roux-Berger et Baclesse, Moulonguet et Braine, que « la nécessité d'une étude clinique attentive et complète est une des premières conditions pour éviter de grossières erreurs ».

CHAPITRE V

ÉTUDE RADIOLOGIQUE

I — GÉNÉRALITÉS

Il est actuellement inconcevable de porter le diagnostic de telle ou telle variété de tumeur osseuse, sans en avoir eu, au préalable, la conformation radiographique sous les yeux. De même, il est évident que cette étude doit être faite le plus tôt possible au cours de l'évolution, mais rien ne peut nous pousser à pratiquer un tel examen au niveau d'un membre déjà porteur d'une tumeur à myéloplaxes, mais d'évolution encore insidieuse.

Les renseignements fournis par la radiologie sont d'un intérêt primordial :

Importance du point de vue diagnostic, lors d'une fracture spontanée survenant au niveau d'une tumeur existant déjà. C'est ainsi que fut découverte la tumeur humérale que portait Madame R... Jeannine (observation II) :

Importance du point de vue pronostic, nous permettant de suivre l'évolution ;

Intérêt du point de vue thérapeutique, nous faisant constater ou comparer les résultats du ou des divers traitements entrepris. Aussi nous insisterons tout d'abord sur quelques précautions à prendre quant à la lecture des radiographies. En 1940, Delarue (Ch.) recommandait une interprétation minutieuse des lésions : il faudra répéter les radiographies à de courts intervalles ; l'usage de la loupe sera souvent nécessaire. On pourra étudier si la tumeur déborde ou non l'os, si elle envahit ou non les parties molles, si elle se limite à la diaphyse, si elle envahit l'épiphyse. On vérifiera si les bords présentent un manque de continuité, s'il y a perforation, s'ils sont réguliers et nets, effacés ou confus. L'état de la calcification est très important : il faut noter les images de condensation, de raréfaction, de lyse, et leur degré d'intensité. Les modifications de structure sont de la plus haute importance. Il faut noter l'absence ou la présence de réactions, leur direction, si elles sont parallèles ou perpendiculaires à la direction générale de l'os ; les dépôts osseux seront examinés pour vérifier s'ils sont réguliers, volumineux, s'ils sont transversaux et en arborescences, en feux d'herbes, en aiguilles, en fines spicules disposées suivant le plan transversal, en rayons de soleil. Tous ces caractères peuvent acquérir une valeur diagnostique de premier ordre pour qui sait les lire et les interpréter.

C'est dans cet esprit que nous examinerons les caractères radiologiques des tumeurs à myéloplaxes, dans leurs formes classiques puis dans leurs formes ostéolytiques ou nous assisterons aux modifications survenues au niveau des premières.

II. — ÉTUDE RADIOLOGIQUE DES TUMEURS A MYÉLOPLAXES CLASSIQUES

Nous ne reviendrons pas sur leurs localisations électives que nous avons déjà citées au cours du quatrième chapitre. La tumeur siège au niveau de la région juxta-

épiphysaire ou épiphysaire, plus rarement métaphysaire et exceptionnellement diaphysaire. L'os est soufflé plus ou moins régulièrement par elle. Étudions ses contours :

La paroi externe ou corticale est refoulée excentriquement; si elle est amincie de façon extrême par place, elle n'est pas vraiment détruite. La tumeur ne l'effondre pas pour pénétrer dans les parties molles. Cette soufflure est d'un seul tenant. Elle fait saillie « en segment de sphère ». Plus rarement, on observe une série de soufflures adjacentes, donnant un aspect de contours bosselés qui en impose parfois pour un chondrome ou une exostose ostéogénique.

Du côté de la diaphyse, la tumeur, prenant la ligne de moindre résistance, gagne le canal médullaire. La délimitation est très nette. En effet, le pôle diaphysaire est souvent souligné par un liseré dense et épais. C'est le classique « fond de coquetier » d'Ombredanne. L'os voisin est absolument normal.

Du côté de l'articulation, la tumeur est là encore nettement circonscrite, l'épiphyse étant plus ou moins envahie, mais de toute façon, le cartilage, s'il peut être effondré n'est jamais traversé. L'interligne articulaire est toujours intact. La structure des os voisins n'est pas modifiée.

La tumeur elle-même : sur un fond de transparence homogène, la cavité osseuse est subdivisée en logettes par de minces cloisons opaques dites « cloisons de refend » qui, malgré les apparences, ne délimitent pas des grôdes séparés, mais laissent communiquer entre elles les différentes parties de la tumeur. Ces éléments donnent à la lésion un aspect multiloculaire avec alvéoles disposées irrégulièrement. On ne voit pas de processus constructif osseux, ni de réaction au niveau du périoste.

Nous retiendrons de ceci quelques caractères essentiels qui en cas de doute, pourront nous aider à poser le diagnostic :

- Contours bien limités, corticale non rompue.
- Pas d'envahissement des parties molles.
- Absence de réaction périostée (sauf si fracture spontanée).

III. — ÉTUDE RADIOLOGIQUE DES TUMEURS A MYÉLOPLAXES OSTÉOLYTIQUES

A première vue, l'aspect est frappant par le degré de la décalcification. Il y a en somme, disparition presque totale ou même totale de l'extrémité osseuse intéressée. Essayons, comme nous venons de le faire ci-dessus, de limiter le processus tumoral.

La corticale est refoulée à l'extrême. Et si elle est parfois encore difficilement perceptible, réduite par endroit à un liseré excessivement mince, elle est dans la plupart des cas complètement absente, à tel point qu'on ne peut préciser de ce côté les limites de la tumeur.

Du côté de la diaphyse, on ne retrouve pas le classique « fond de coquetier ». La densité osseuse se faisant de plus en plus importante au fur et à mesure qu'on avance dans la diaphyse, la limite n'est plus identifiable. Cet os diaphysaire voisin peut être frappé d'un processus de décalcification, mais peu intense. Mais ce qui est plus troublant, c'est que l'on a pu observer des phénomènes de réaction périostée et de néoformation osseuse. Si Iluc signale la présence de « spicules » dans certaines de ses observations, il nous a été possible de retrouver de telles images. Un gros éperon et des débris déchiquetés du périoste visibles sur la figure 5, firent poser au médecin traitant de Madame R., le diagnostic d'ostéosarcome. Au niveau de l'extrémité supérieure de la diaphyse péronière de la figure 7, on distingue des images floues, en dehors du périoste, qu'il était difficile avant le résultat de la biopsie d'attribuer à la présence d'une tumeur à myéloplaxes.

Du côté de l'articulation, l'envahissement de l'épiphyse peut être tellement prononcé qu'il ne persiste plus rien de celle-ci. La tête humérale de la figure 5, a complètement disparu, la cavité glénoïde de l'omoplate est vide. L'axe de la diaphyse se projette nettement en dedans de cette surface articulaire. S'il persiste un dôme épiphysaire très finement dessiné sur la figure 1, l'extrémité supérieure du péroné de Madame D... Madeleine (voir fig. 7) est totalement lysée. Malgré tout, il n'y a pas d'envahissement du cartilage articulaire, l'interligne paraissant respecté chaque fois.

Comme nous l'avons déjà dit, l'os voisin peut être légèrement décalcifié, même à distance de la lésion.

La tumeur elle-même.— Elle a détruit sur une large zone *tout* le tissu osseux. Dans ce foyer éminemment ostéodestructeur on parvient à distinguer parfois quelques lamelles dissociées représentant les vestiges des « cloisons de refend ». On a l'impression d'une infiltration profonde et progressive, ne respectant rien de la structure de l'os attaqué. La destruction peut s'étendre à tout un segment d'os. Cette raréfaction gagne rapidement toute l'extrémité qui bientôt est comme évidée, fondue. La densité tumorale est à peine supérieure à celle des parties molles voisines, si bien qu'à la limite, en l'absence de corticale, la tumeur « se confond insensiblement avec elles ».

Dans certains cas où l'on a pu pratiquer un curettage avec implantation de greffes ostéopériostées on a assisté à la fonte de celles-ci « comme un morceau de sucre dans l'eau ».

Là aussi, nous retiendrons quelques caractères primordiaux dont nous discuterons l'importance quand nous étudierons le diagnostic de l'affection.

- Fonte des lames de refend et la coque périphérique.
- Absence de limitation entre la tumeur et les parties molles.
- Possibilité de réactions périostées.

Est-ce que ces signes radiologiques seront suffisants pour établir le diagnostic de telle ou telle variété de tumeur à myéloplaxes? Les erreurs de diagnostic seront-elles évitables devant de telles images? Il sera parfois difficile de répondre à ces questions. Nous essayerons de le faire quand nous examinerons les problèmes que pose le diagnostic différentiel.

ÉTUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE

L'examen histologique étant d'une importance primordiale dans le diagnostic des tumeurs à myéloplaxes, il nous faut tout d'abord signaler dans quelles conditions il doit être pratiqué. Tous les auteurs insistent sur certaines précautions à prendre afin de considérer comme essentiels les résultats qu'il nous fournit. Avec Rochet et Jacquemet, nous demanderons à ce que les coupes soient examinées par des spécialistes entraînés dans la lecture microscopique des tumeurs osseuses et que les examens portent sur de multiples points de la tumeur.

De plus, il ne faut pas oublier que le myéloplaxe n'est pas un élément spécifique de la tumeur à myéloplaxes. On peut le rencontrer à l'examen de certaines dystrophies et aussi dans les ostéosarcomes. Seule leur abondance est particulière aux tumeurs que nous étudions. Nové-Josserand et Tavernier ont pratiqué des examens systématiques détaillés de pièces opératoires et ont pu dans certains cas démontrer le diagnostic véritable de tumeur à myéloplaxes. Ces faits sont plus exceptionnels aujourd'hui. Mais il arrive encore que des examens insuffisants soient à l'origine d'une soit-disante transformation maligne, erreur justement facilitée par des poussées impressionnantes d'ostéolyse.

Selon Delbet, le diagnostic de tumeur à myéloplaxes ne pourra être affirmé par l'histologie que si celle-ci nous apporte les conclusions suivantes :

1^o Éléments multinucléés très nombreux et prédominant par rapport aux autres éléments.

2^o Ces éléments doivent être répartis de manière à peu près uniforme sur toute la coupe, donnant une structure homogène.

3^o Les autres éléments de la tumeur ne doivent pas présenter de caractères de malignité (mitoses anormales, monstruosité cellulaires), et il faut vérifier aussi l'absence de signes d'ostéogénèse et de chondrogénèse tumorales.

Des examens pratiqués aux différentes phases évolutives de l'affection sont d'une grande importance, en particulier pour les tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques; car même si la possibilité de dégénérescence maligne existe, il ne faut pas oublier qu'une erreur de diagnostic au départ est toujours possible. Nous avons pu relever certaines observations qui avaient été diagnostiquées primitivement comme tumeurs à cellules géantes alors qu'une nouvelle biopsie, ou même le contrôle des résultats fournis par le premier examen prouvaient l'existence de caractères de malignité (ou encore la survenue de métastases).

Malgré ses avantages, la biopsie peut présenter certains inconvénients. Elle est parfois un geste grave pouvant être le départ d'une extériorisation (d'autant plus que la confirmation histologique n'accroît pas les chances de succès lorsqu'il s'agit d'une tumeur maligne). Elle joue souvent le même rôle que des curettages incomplets

(Tavernier), donnant un « coup de fouet » au développement de la tumeur. Elle peut être enfin et plus rarement à l'origine d'accidents infectieux dans les tumeurs hémorragiques, le liquide suintant souvent entre les points de suture par où se fait l'infection. Tavernier et Condamin, devant les risques sérieux qu'elle présente, pensent que nous devons si possible nous passer de la biopsie, et qu'il faut mieux faire tout de suite l'évidement que d'attendre pour cela le résultat de l'examen microscopique. Ceci ne peut nous être permis pour les tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques au diagnostic différentiel si délicat.

Nous devons décrire le myéloplaxe, élément caractéristique de la tumeur et que l'on retrouve dans toutes les variétés évolutives. Si les significations pathologiques qui lui ont été attribuées sont assez diverses, sa structure semble bien déterminée. Dans sa thèse, Mlle Noepel le décrit ainsi : c'est une cellule comportant un protoplasme de forme variée, ovulaire ou polygonale, ou muni de prolongements. Elle porte de cinq à trente noyaux et plus, ceux-ci étant groupés généralement dans les parties centrales. Cette disposition permet de les différencier des cellules inflammatoires comme celles de la tuberculose ou de la syphilis dont les noyaux sont logés à la périphérie. Dans les noyaux du myéloplaxe, on trouve un ou deux nucléoles. Le protoplasme montre fréquemment des vacuoles contenant des leucocytes, des globules rouges, des pigments sanguins, des cellules mononucléées et des débris osseux. (Certains auteurs affirment que le protoplasme ne renferme jamais de vacuoles avec inclusions étrangères).

Quant au tissu de soutien, on essaie actuellement de lui attacher des caractères différents dans les diverses formes de tumeurs à myéloplaxes. En France, Delarue et Denoix classent celles-ci de la façon suivante :

Les formes régressives à *tendance fibreuse* qui correspondent à celles qui sont favorablement influencées par le traitement, et

Les formes extensives à *tendance hémorragique, exsudative et nécrosante*, à propos desquelles ils citent deux cas de tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques. A cette occasion, voici les caractères histologiques qu'ils ont relevés : « La prolifération histiocytaire et plasmoidale se voit au contact du derme; qu'elle englobe. La structure en est partout la même. La pullulation des plasmodes est associée à une pullulation des cellules mésenchymateuses indifférenciées : histiocytes de morphologie macrophagique ne tendant nullement à la métamorphose fibroblastique. Le fait le plus saillant de cette structure réside dans l'abondance de lacunes vasculaires sanguines, au bord desquelles se trouvent des myéloplaxes ébauchant souvent la formation de capillaires, et dans l'abondance d'exudats fibrineux et de petits foyers parfois confluents de nécrose fibrinoïde. Dans l'un comme dans l'autre cas, nous avons pu trouver dans la tumeur de petits débris osseux en voie de lyse, provenant sans nulle doute des greffes ostéopériostées placées dans le foyer lors de la première intervention. Il nous paraît important de noter que si ces caractères, (prolifération des myéloplaxes sans aucune systématisation apparente, phénomènes hémorragiques, exsudatifs et de nécrose fibrinoïde), sont particulièrement frappants sur les pièces opératoires, après avoir mis en œuvre le traitement chirurgical suivi de poussées extensives et de la radiothérapie, ils peuvent être également discernés sur les documents histologiques recueillis lors de la première intervention. Les tendances extensives du processus que traduit cet aspect ne sont sans doute pas créées de toute pièce par la chirurgie et les rayons X. Elles sont la marque foncière du processus tumoral lui-même ».

Ces différentes structures microscopiques élucidées, il reste à trouver leur signification biologique. Nous reprendrons cette question sur laquelle nous fondons beaucoup d'espoirs, lorsque nous étudierons les problèmes que pose l'évolution des tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques.

CHAPITRE VII

L'ÉVOLUTION : LES PROBLÈMES QU'ELLE POSE

Il n'est plus question d'envisager aujourd'hui l'évolution spontanée des tumeurs à myéloplaxes. L'augmentation de volume d'un segment de membre, signant la tumeur, conduit le malade à son médecin, qui va essayer d'enrayer le processus tumoral devant lequel il se trouve. Mais malgré cette intervention, dans certains cas, cette évolution suivra sa marche inexorable, se jouant littéralement de toutes les thérapeutiques mises en œuvre pour l'abrégier.

Il y a loin de la banale tumeur à myéloplaxes qu'un des traitements conservateurs classiques, chirurgical ou radiothérapique dirige vers une guérison définitive, à la tumeur ostéolytique. Nous savons déjà que celle-ci peut évoluer de façons différentes. Celles dont l'évolution ne comporte qu'une seule poussée d'ostéolyse et les autres qui sont le siège de poussées successives. (Remarquons qu'il ne nous est pas permis de ranger définitivement dans le premier groupe certaines de nos observations que nous suivons depuis quatre ou cinq années seulement).

Après avoir envisagé les diverses modalités évolutives, nous essayerons de trouver quels sont les moyens qui nous permettent de prévoir l'éclosion des poussées d'ostéolyse.

I. — POUSSÉES UNIQUES

La gravité de ces cas est relative, car après un épisode aigu de décalcification excessive, le traitement entrepris aboutit à une guérison définitive; la calcification se maintient de la même façon que pour les tumeurs à myéloplaxes classiques.

II. — POUSSÉES SUCCESSIVES

Alors qu'une tumeur semblait se stabiliser ou même se consolider après le traitement, brusquement, nous assistons à une nouvelle poussée expansive. Celle-ci peut se produire après une des causes que nous avons étudiées au chapitre de l'étiologie et dont nous connaissons bien maintenant l'influence momentanément néfaste. Mais dans d'autres cas, et ce sont ceux qui nous intéresseront particulièrement plus loin, ces poussées surviennent inopinément, sans cause apparente. Plusieurs années après un traitement qui s'était révélé efficace, une tumeur est à nouveau le siège d'une poussée analogue. Nous avons pu observer plusieurs cas ayant montré deux et trois poussées successives d'ostéolyse et de recalcification dans l'espace de 10 à 12 ans.

Devant des évolutions aussi différentes nous ne pouvons nous empêcher de poser la question suivante :

III. — COMMENT PRÉVOIR LA POUSSÉE OSTÉOLYTIQUE?

L'intérêt de cette question n'échappera à personne, puisque l'évolution comporte un pronostic très sombre » (Baclesse). Une réponse positive pourrait sans doute nous permettre d'opposer aux phénomènes qui nous occupent une thérapeutique adéquate. Nous verrons que celles que nous avons essayées ont été d'une plus ou moins grande efficacité, aussi il serait préférable de prévoir cette évolution.

Est-ce que ce genre de tumeur ne correspond pas à des phénomènes particuliers locaux ou généraux, auxquels nous devrions nous attaquer en premier lieu? Adressons nous aux différents moyens d'investigation que nous possédons. Les résultats qu'ils nous fournissent ne sont pas pour combler nos méconnaissances sur ce sujet.

En effet les signes cliniques et l'étude radiologique ne nous montrent que le fait accompli. Ils ne nous permettent pas de les prévoir à plus ou moins longue échéance. « De l'image d'une tumeur à myéloplaxes ostéolytique le médecin ne pourra conclure si elle appartient à une variété sujette à des poussées successives ».

L'anatomo-pathologie nous apporte-t-elle plus d'enseignements? En 1943, Delarue et Denoix classaient comme nous l'avons déjà dit les tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques dans le groupe des « formes à tendance exsudative, hémorragique et nécrosante ». Ces auteurs se demandent s'ils ne se trouvent pas là en présence de formes étiologiques différentes. Et se rangeant du côté de la théorie de Gery et Mlle Noepel selon laquelle le myéloplaxe n'est pas un élément spécifique lié à la résorption osseuse, mais l'une des « expressions de la prolifération histiocyttaire dont on connaît le polymorphisme », ils émettent l'hypothèse suivante : le myéloplaxe ne pourrait-il pas représenter un « état réactionnel » de certains tissus à l'égard de causes diverses? Cette tumeur ne serait-elle pas « l'expression morphologique d'affections en réalité différentes ». Delarue et Denoix concluent ainsi : « Devant l'ignorance où nous sommes des causes déterminantes de l'affection, la constatation de structures histologiques et d'évolutions cliniques aussi dissemblables permet de ne pas rejeter à priori une telle hypothèse de travail. Elle n'interdit pas de rechercher à l'origine de chacune d'entre elles une étiologie infectieuse ou toxique, un trouble métabolique ou capillaro-moteur local ».

Baclesse à la même époque, pensait qu'une meilleure connaissance des examens chimiques du sang, notamment l'étude des dosages du calcium et du phosphore sanguins pourrait nous apporter d'utiles renseignements, et préconisait leur recherche systématique et ceci pendant toute la durée de l'évolution. Il ne semble pas que depuis ces dernières années ces espoirs se soient confirmés.

Ainsi nous ne pouvons cacher notre ignorance de l'origine exacte de l'affection mais de toute façon, il est probable que « la structure d'une tumeur à myéloplaxes dépend du stade auquel il nous est donné de l'observer et que le résultat du traitement dépend en grande partie du moment d'application », comme en sont convaincus Delarue et Denoix.

CHAPITRE VIII

DIAGNOSTIC

Nous ne nous arrêterons pas sur le diagnostic des formes classiques. Celui des formes de tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques seul nous retiendra ici.

Tout au long des études clinique, radiologique et même histologique, nous avons été souvent en difficulté lorsqu'il s'est agi d'attribuer les signes qu'elles nous ont fournis à une de ces tumeurs, alors qu'ils auraient pu tout aussi bien dépendre d'un sarcome osseux. C'est là toute la question. Et comme le dit *Huc* « *Ce type de tumeur tire tout son intérêt de sa parfaite ressemblance avec les sarcomes osseux* ».

En relisant nos observations, nous constatons que dans presque tous les cas, des erreurs ont été commises, et si, pour le moins, le diagnostic a été parfois mis en doute, (on a alors dans ces cas entrepris un traitement visant un processus malin), dans d'autres cas celui d'ostéosarcome a réellement été posé à certains moments de l'évolution.

Nous allons voir pourquoi certains médecins ont pu faire des erreurs de diagnostic, et d'autre part, nous examinerons quels sont les éléments qui nous permettent de les éviter.

I. — LES ERREURS DE DIAGNOSTIC SONT-ELLES POSSIBLES?

Nous répondrons par l'affirmative et regretterons déjà leur fréquence encore trop grande, connaissant les fâcheuses conséquences qu'elles entraînent. Les éléments qui font qu'une tumeur à myéloplaxes ostéolytique est confondue avec un ostéosarcome sont nombreux.

1^o *Les signes cliniques.* — Devant une tuméfaction s'accompagnant de douleurs intenses et de modifications cutanées, il nous est difficile de ne pas évoquer la présence d'une lésion maligne. Et si une fracture spontanée est un des symptômes classiques de l'ostéosarcome, elle n'en est pas moins fréquente au niveau des tumeurs à cellules géantes. Ceci d'autant plus que la radiographie pratiquée lors d'une poussée aiguë nous apporte des renseignements troublants :

2^o *La radiographie.* — Lors de l'étude radiologique, nous avons retenu comme signes : Fonte des lames de refend et de la coque phérérique.

Absence de limitation entre la tumeur et les parties molles.

Possibilité de réactions ostéopériostées, si différents de ceux que nous avons relevés à propos des tumeurs à myéloplaxes classiques. Quelle image d'un sarcome osseux nous fournit cet examen? Nous empruntons à Sabrazès la description radio-

logique suivante : « Le sarcome détruit sur une assez large zone tout le tissu osseux dont quelques lamelles dissociées sont les derniers vestiges. Dans le foyer tumoral destructeur on parvient à distinguer les ombres grêles que forment les travées osseuses dissociées, au milieu de géodes d'inégales dimensions plus ou moins confluentes. L'impression est celle d'une infiltration profonde progressive, ne respectant rien de la structure de l'os attaqué.

La destruction peut s'étendre, massive, à tout un segment d'os, toute une épiphyse. Ainsi procèdent les sarcomes centraux ostéolytiques. Une aire de raréfaction osseuse, plus ou moins sphérique, a occupé le col de la tête du fémur, la tête de l'humérus par exemple; on croirait reconnaître l'image d'un kyste, d'un tuberculome, d'une gomme. Mais la destruction progressive, rapidement attaque le tissu spongieux. La lésion s'étend à toute l'extrémité, qui bientôt est comme évidée, fondue, cependant que la corticale, quelques temps résistante, s'est rompue en plusieurs endroits. Seul persiste, comme un couvercle, le dôme de l'épiphyse épargnée, en bordure de l'interligne articulaire.

Un signe radiologique distinctif de valeur sur lequel insistent avec Tavernier, tous les radiologistes, c'est la rupture de la corticale. Cette rupture néanmoins ne saurait être considérée comme un signe exclusif de malignité; il est évident que toute tumeur parvenue à une phase avancée de son développement peut distendre à l'excès et rompre le liseré ». Et l'auteur insiste plus loin sur les « réactions périostiques précoces ».

Nous pourrions sans difficulté faire correspondre cette description à l'une des radiographies pratiquées à certains stades évolutifs d'une quelconque de nos observations. Nous y retrouvons les caractères des tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques : destruction diffuse, absence de limitation du processus et réactions périostiques.

L'examen radiologique est celui qui est le plus souvent à l'origine de diagnostics erronés. Parfois nous pouvons malgré tout compter sur lui lorsque les signes ne sont pas au complet et qu'un examen attentif nous montre la présence d'un caractère rassurant de bénignité, tel qu'une limitation nette du côté de la diaphyse par exemple. Mais ces cas sont rares au cours des poussées ostéolytiques.

3^o *L'anatomo pathologie.* Il est toujours permis de penser qu'elle a été faite incorrectement, soit qu'elle ait été pratiquée par un spécialiste peu compétent, ou parce que l'hypothèse selon laquelle elle ne peut nous révéler l'aspect de la tumeur en entier est toujours défendable. C'est pourquoi certains médecins sont passés outre les résultats qu'elle fournit et se sont vus en présence d'un ostéosarcome, cliniquement et radiologiquement diagnostiqué. De plus, la myéloplaxe n'étant pas une cellule spécifique, il ne faudra pas se borner à sa recherche d'autant plus qu'il peut se rencontrer dans certains sarcomes. Si l'erreur est possible dans ce sens, elle a été signalée par certains auteurs dans l'autre, c'est-à-dire ostéosarcome pris pour une tumeur à myéloplaxes, et les suites n'en sont pas moins graves.

Quant à nous, en réquérant les conditions que nous avons énumérées plus haut nous allons voir que nous conservons à l'examen histologique une grande valeur diagnostique.

II. LES ERREURS DE DIAGNOSTIC SONT-ELLES ÉVITABLES?

Dans bien des cas certainement. Les conséquences qu'elles entraînent sont d'une telle importance, que nous ne devons négliger aucun des moyens que nous possédons pour arriver à ce but.

1^o Nous citerons d'abord quelques *facteurs généraux* qui ne nous seront malgré tout que d'une faible utilité. Le sarcome se rencontre classiquement plus fréquemment chez les adolescents de 15 à 20 ans, alors que ce sont chez les femmes de 20 à 40 ans que se voient les tumeurs à myéloplaxes. Quant au siège de la tumeur, l'ostéosarcome est métaphysaire. Mais à un stade avancé, il déborde cette localisation. Ajoutons encore que l'atrophie musculaire accompagne plus souvent ces tumeurs.

2° *L'absence de réaction ganglionnaire* dans le territoire d'une tumeur à myéloplaxes ostéolytique est un signe plus important. Nous n'avons jamais observé d'adénopathie chez nos malades.

3° Nous insisterons davantage sur *l'absence de métastases*, car c'est un des éléments majeur qui nous permet d'éliminer, sans nier que nous sommes devant un processus évolutif grave, le caractère de malignité. Jamais dans les observations qui ont été publiées jusque là, de telles éventualités se sont produites. Il convient maintenant de nous expliquer à propos de la dernière observation que nous avons relatée.

En effet, notre malade est décédé à la suite de la dégénérescence maligne d'une tumeur à myéloplaxes ostéolytique de l'extrémité inférieure du radius droit. *Dans notre travail, nous ne nous sommes pas donnés pour but d'envisager la question de la dégénérescence de ces tumeurs*, d'ailleurs si discutée. *Même si elle existe*, nous ne pensons pas que dans notre cas, la tumeur ait présenté spontanément, d'elle-même, cette redoutable évolution. En effet, c'est seulement au bout de 15 années d'évolution qu'elle fut décelée, alors que dans l'intervalle, l'aspect de tumeur à myéloplaxes classique était redevenu typique. Mais il nous est certainement permis de l'attribuer, comme le fait Gricouroff, à une influence extérieure, celle des nombreuses doses de rayons X appliquées.

4° *L'examen anatomo pathologique*, ainsi qu'il doit être pratiqué est d'une valeur incontestable. Aussi, chaque fois que la radio-clinique met en doute le diagnostic, nous lui demandons une confirmation. L'histologie nous a souvent étonné par ses résultats nous montrant des caractères exclusifs de bénignité, alors que nous étions persuadés d'assister à l'évolution d'un processus malin. Grâce à elle, il nous a été possible d'éviter d'entreprendre des traitements inutiles.

5° D'autre part, nous ne devons pas oublier qu'après un traitement radiothérapique les signes tumoraux peuvent s'accroître. Les auteurs étrangers ont bien décrit la réaction de la tumeur à myéloplaxes à ce traitement. Aussi, il ne faudra pas, devant un échec momentané du traitement, intervenir radicalement, comme il fut fait pour le malade de notre observation VI, *mais temporiser quelques temps avant d'observer le bon résultat de la roentgenothérapie*.

En résumé, nombreux sont les éléments qui nous permettent de commettre l'erreur de diagnostic qui consiste à prendre une tumeur à myéloplaxes ostéolytique pour un ostéosarcome, en particulier la radiographie qui est pourtant l'examen qui nous « fait voir » le mieux la tumeur. Néanmoins devant l'évolution expansive, les caractères cliniques et radiologiques de lésions en voie d'ostéolyse rapide, nous demanderons toujours un examen microscopique sérieux, et nous ne nous laisserons pas impressionner par une telle évolution survenant au niveau d'une tumeur à myéloplaxes cliniquement, radiologiquement et histologiquement vérifiée. Car, comme le souligne Baclesse « dans les deux alternatives, abandon d'un diagnostic apparemment erroné, ou maintien du diagnostic véritable, la sanction thérapeutique reste la même : résection large, amputation et même désarticulation, suivant le siège de la tumeur.

Ces faits sont trop connus et la littérature médicale, même récente, nous en fournit des exemples suffisamment démonstratifs pour qu'il soit nécessaire d'insister ».

CHAPITRE IX

TRAITEMENT

Nous en arrivons à la partie la plus délicate de notre étude, celle de la thérapeutique à appliquer dans les tumeurs à myéloplaxes. Les moyens que nous possédons sont ceux qui sont exposés et entrepris classiquement contre les tumeurs à cellules géantes classiques. L'avènement de la radiothérapie a fait que de grands progrès ont été réalisés dans ce domaine. En effet, jusqu'alors, seule la chirurgie pouvait s'opposer à l'évolution d'une telle affection. Actuellement, ces deux méthodes se disputent la première place. Néanmoins, nous obtiendrons d'elles des résultats très différents quand nous les employerons dans les formes ostéolytiques, et même parfois, ni l'une ni l'autre ne nous donnerons satisfaction. Ces procédés ayant chacun diverses modalités d'application, nous examinerons en détail celles-ci et nous soulignerons au passage la valeur qui leur a été attribuée jusque là. Puis nous verrons quelles sont celles que nous avons employées. Enfin, nous essayerons de dégager de tout cela quelques conclusions thérapeutiques.

I. — LES DIFFÉRENTES THÉRAPEUTIQUES

1° *La radiothérapie* : il y a de nombreuses années que les auteurs discutent quant à savoir quelles sont les doses de rayonnement à appliquer. C'est ce qui a fait naître plusieurs techniques, chacune ayant ses partisans, celles des doses fortes, des doses faibles, et des doses moyennes.

Que signifie cette terminologie? : en se basant sur le nombre d'r. (à la peau), l'étalé ou la durée totale du traitement, la réaction cutanée produite, Baclesse énonce de la façon suivante les caractéristiques d'une dose forte :

a) *Doses fortes* : « 3000 r. (peau), administrés à travers un champ de dimensions moyennes, sous une tension de 180 à 200 Kv., une filtration de 0,5 à 1 mm. de Cu, à une distance de 40 à 50 cm., une intensité-minute de 15 à 25 r., étalés sur 4 semaines au maximum, provoquant entre le 26 et le 30^e jour une réaction exsudative, (Regaud et Nogier, Coutard), réparée dans les délais classiques. En allongeant le traitement au delà de six semaines, on peut accroître cette dose jusqu'à 4000 r. ».

Il nous est souvent arrivé de dépasser nécessairement ces irradiations, en nous entourant des précautions nécessaires.

b, *Doses faibles* : Herendeen proposait de très faibles doses, administrées par petites séries, séparées par des repos de deux mois, le traitement pouvant comporter 8 à 10 mois.

Tavernier et Condamin ont été en France les grands promoteurs de cette méthode. Voici leur technique : rayonnement moyennement pénétrant, 150 Kv. filtration de 1 mm. de Cu. + 2 mm. d'Al. 200 r. par séance, 3 à 6 séances suivant la profondeur.

le volume et le nombre des portes d'entrées, 2 séances par semaine. Tavernier fait une nouvelle irradiation trois mois après la première, et surveille l'évolution en irradiant à nouveau si besoin en est.

c) *Doses moyennes* : dans cette technique, les doses d'irradiation sont intermédiaires entre les deux précédentes.

Ledoux-Lebard et Nemours-Auguste préconisent 1500 à 2000 r. par champ en utilisant un rayonnement pénétrant filtré sur 1 mm. de Cu. Les doses sont étalées sur 3 à 6 semaines; deux mois après, une deuxième série identique à la première est reprise et les partisans de cette méthode pensent qu'elle suffit en général et que des séries ultérieures sont exceptionnellement nécessaires.

Loïcq, Cogniaux et Van Wien au Centre des Traitements des Tumeurs de Bruxelles recommandent des doses dépassant rarement 2400 r., soit 4 séances de 600 r., complétées en cas de besoin, par des séances ultérieures. Ces auteurs signalent même que la guérison a pu être obtenue avec des doses excessivement faibles, une seule séance de 800 r.

Baclesse entend par doses faibles ou moyennes : « elles sont inférieures à 3000 r. par champ, soit en restant faiblement au-dessous, soit en allongeant la durée totale du traitement (en l'appliquant éventuellement en plusieurs séances), soit et à plus forte raison en combinant les deux facteurs, dose et durée, en sens inverse, c'est-à-dire en réduisant la dose tout en allongeant la durée totale du traitement. La réaction ne sera plus alors exsudative, mais réduite à la desquamation ou à la simple pigmentation ».

Beaucoup d'auteurs avec Herendeen, Tavernier et Condamin, Borak, Belot, Hellner, Ledoux-Lebard et Nemours-Auguste, Jungling, donnent la préférence aux doses faibles ou moyennes puisqu'ils ont enregistré avec elles des succès incontestables. Il est difficile d'émettre une opinion objective quant à la préférence de telle ou telle thérapeutique, d'autant plus que l'individualisation trop peu récente des tumeurs à myéloplaxes ne nous permet pas d'établir de pourcentages exacts de guérisons ou d'échecs. Ces derniers ont néanmoins été souvent signalés avec les doses faibles. Dans ces cas, est-ce que les doses fortes auraient donné de meilleurs résultats? Des communications récentes ont montré que l'augmentation des doses, si elle n'a pas été un traitement idéal, a entraîné une heureuse amélioration. Pourtant certains auteurs les abandonnent complètement, car, disent-ils, « elles compromettent l'ostéogénèse réparatrice et provoquent une augmentation importante du volume de la tumeur, avec risque de fracture spontanée et de pseudarthrose définitive ». Déjà en 1928, Coutard et Lacharité avaient traité de nombreux cas à doses très élevées, 6000 à 7000 r. répartis sur deux champs et administrés en une dose unique. Baclesse a pu vérifier quinze et vingt après ce traitement, « le parfait état de calcification » de ces tumeurs qui n'avaient présenté qu'une seule poussée ostéolytique.

Sans aucun doute, il n'est pas permis de dire qu'un traitement à doses faibles n'aurait pas abouti à un résultat aussi probant, mais nous ne pouvons nier la réelle efficacité du premier. Malheureusement quelques puissent-être ces résultats aussi encourageants, il est des cas où quelque soit la dose appliquée, la radiothérapie n'entraînera en rien la marche du processus. C'est alors que nous n'oublierons pas les dangers encourus en dépassant certaines doses. Nous serons ainsi désarmés pour conserver le membre malade; et peut-être que dans cette éventualité, une autre thérapeutique nous aurait donné un meilleur résultat.

Que nous propose la chirurgie?

2^o *La chirurgie.* - Les procédés vont de l'intervention conservatrice à l'opération mutilante.

a) *L'écidement.* - C'est le traitement conservateur de choix qui consiste à curetter le foyer tumoral. Il requiert quelques conditions quant à sa pratique. En effet, il doit être complet sinon c'est le traitement le plus défavorable (Tavernier) qui n'aboutira

pas à la guérison, mais au contraire occasionnera dans beaucoup de cas un coup de fouet au développement de la tumeur, ou sera à l'origine de récidives encore plus difficiles à traiter encore. Aussi ce curettage ne doit laisser in situ aucun fragment de la tumeur, mais ne doit s'arrêter que lorsque le tissu osseux voisin sain est mis à nu.

Cette opération peut s'accompagner de la mise en place de greffes ostéopériostées. Nous savons maintenant que dans certaines tumeurs particulièrement ostéolytiques ces greffes ont pu être complètement lysées.

Certains préconisent une cautérisation chimique après l'évidement; Huc a obtenu de bons résultats en sclérosant à l'aide d'un mélange (alcool-formol) injecté à travers la coque de la tumeur. Huc préfère de plus effondrer la corticale périphérique diaphysaire sur l'une de ses faces pour essayer de rapprocher les parois.

Dans les variétés de tumeurs à myéloplaxes à poussée unique le curettage peut-être indiqué. Dans une de nos observations, la mise en place de greffons tibiaux a accéléré la recalcification du foyer de la tumeur évidée (observation II). Dans d'autres cas, où la radiothérapie n'avait pas été suffisante, le curettage a permis d'arrêter définitivement l'évolution.

A côté de cette thérapeutique qui serait de choix si elle nous donnait chaque fois un résultat excellent, se trouvent les interventions mutilantes.

b) *La résection* : nous n'insisterons pas sur ses différentes modalités, mais soulignons d'abord qu'elle doit être faite en tissu absolument sain. C'est un procédé qui a l'avantage de supprimer complètement la tumeur mais le gros inconvénient de nuire à la fonction du membre. Pour cela, il sera dans certaines localisations le traitement idéal en particulier l'extrémité supérieure du péroné. Nous l'avons pratiquée avec des résultats excellents dans ces conditions.

Ailleurs c'est une intervention très grave. L'emploi de greffes n'a pu entraîner que des améliorations toutes relatives, de même que l'emploi d'appareillages moulés.

Peut-être la possibilité de reconstitution par plasties artificielles pourrait donner de meilleurs résultats? Nous n'avons pas relevé dans la littérature d'observations où une telle méthode ait été employée. L'avenir nous montrera s'il y a là une thérapeutique à ne pas négliger.

c) *L'amputation* : c'est l'intervention mutilante entraînant une infirmité durable. Devant une tumeur à myéloplaxes, nous ne pensons pas d'emblée à cette façon d'agir. Nous la conservons comme une méthode d'exception.

Pourquoi alors tous les auteurs signalent qu'elle a pu être indiquée pour des tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques?

Dans le cas d'erreur de diagnostic : les observations ne sont plus à compter où une amputation a été pratiquée devant des lésions apparemment malignes, mais n'en présentant pas pourtant tous les caractères. Des vérifications histologiques sur les pièces opératoires ont prouvé ces erreurs de diagnostic faites au départ;

Dans les cas où même en maintenant le diagnostic, l'évolution a conduit le chirurgien à cet acte opératoire. Nous croyons qu'il vaut mieux s'assurer toujours avant de pratiquer une intervention de ce genre, de l'identité de la lésion par un examen anatomo-pathologique. Moulouquet devant l'évolution défavorable d'une tumeur à myéloplaxes ostéolytique de l'extrémité inférieure du fémur gauche ayant déjà subi deux irradiations (4400 r. + 1100 r.) fut amené à pratiquer dix-sept mois après, une résection du genou, et à l'examen histologique de la pièce opératoire on ne trouva pas de caractères de malignité;

Et parfois cette intervention aussi grave puisse-t-elle être, est la seule chance d'enrayer l'évolution de la tumeur. Ce sont les cas où toutes les autres thérapeutiques mises en œuvre ont été vouées à l'échec, et alors que nous sommes arrivés à des doses

de rayons X devenues dangereuses. Mais pourquoi ne pas avoir adopté au début cette technique, ce qui aurait évité au malade de subir son mal pendant de longues années?

3^o Le traitement combiné : (Radiothérapie et Chirurgie)

Cette association possède aussi ses partisans et si les auteurs américains y sont opposés, Tavernier et Condamin lui attribuent une valeur incontestable. Certains pensent que de toute manière la radiothérapie ne peut avoir d'effet néfaste pratiquée avant l'intervention, la tumeur se trouve ainsi dans de meilleures conditions pour subir ce deuxième traitement. Il nous est arrivé d'utiliser cette méthode avec un bon résultat momentané.

II. — LES RÉSULTATS

Voici ceux que nous avons enregistrés à propos de nos cas :

a) Poussées ostéolytiques uniques :

Observation II : 1^o RX : 5600 + 150 r. télé. : sans aucun résultat.

2^o Curettage + greffons : bonne recalcification 24 mois après.

Observation III 1^o RX : 6000 + 300 r. télé : sans aucun résultat.

2^o Résection (tête de péroné) : recalcification spontanée 18 mois après.

Observation V : RX : trois irradiations dont la 1^{re} de 2900 r. (nous n'avons pu nous procurer les doses des autres séries : résultat excellent 22 mois après.

Nous ne rangeons pas ici l'observation VI que nous avons publiée simplement pour illustrer les erreurs de diagnostic. Les suites opératoires de l'amputation de la cuisse furent excellentes.

b) Poussées ostéolytiques successives :

Observation IV : RX : 3600 r. : sans aucun résultat.

2^o Résection (tête de péroné) : résultat excellent depuis deux ans.

Observation I : RX : 7900 + 5000 r. : après de nombreuses poussées, amélioration relative puisque l'évolution comporte un affaissement de la tumeur, mais une pseudarthrose de l'humérus, quoique le malade, dessinateur de son métier accomplit ses fonctions d'une façon normale pendant des années.

Observation VII : RX : trois irradiations dont la première de 1500 r. et la deuxième de 2000 r. (nous n'avons pu nous procurer les doses de la troisième), et 2 curettages pratiqués, le 1^{er} avant et le 2^e après les séries de RX. Sans résultat puisque la longue évolution aboutit à la mort du malade après l'éclosion de phénomènes de malignité dus vraisemblablement aux nombreuses interventions thérapeutiques.

Quel est devant des résultats aussi divergents, la véritable conduite à tenir? Nous constatons qu'il nous est impossible de la codifier. Devant des formes cliniquement et radiologiquement semblables dont la structure histologique peut présenter quelques éléments propres à chacune (Deharue et Denoix), le traitement a donné des suites divergentes. Il a été parfois d'une telle inefficacité qu'on aurait dû au début lui préférer l'amputation. Ces auteurs pensent que des structures microscopiques correspondent à un état général particulier à chaque forme et même à chaque stade évolutif, et ainsi que « l'expérience nous montrera sans doute qu'à tout moment de l'évolution correspondent des indications opératoires et radiothérapiques ».

CONCLUSIONS

Parmi les tumeurs à myéloplaxes, certaines, (20 % environ), ne suivent pas l'évolution foncièrement bénigne qu'il leur était conférée jusqu'à ces dernières années, et ceci, même en dehors de tout phénomène de dégénérescence sarcomateuse. Mais justement, cette variété tumorale « tire tout son intérêt de sa parfaite ressemblance avec les sarcomes osseux » (Huc).

Les observations que nous avons rapportées font partie de ces formes spéciales que déjà, en 1943, Baclesse avait individualisées sous le terme de « variétés ostéolytiques de tumeurs à myéloplaxes ». En faisant l'analyse de ces cas, nous avons pu retenir certains facteurs étiologiques, tels que le traumatisme par choc, ou par intervention chirurgicale ou radiothérapique, sans leur attribuer toutefois un rôle essentiel déclenchant et encore moins exclusif, celui-ci étant dû vraisemblablement à une cause plus générale, mais dont la nature nous échappe encore.

Les caractères cliniques (augmentation rapide du volume de la tumeur, douleurs et modifications cutanées à son niveau) et leurs signes radiologiques essentiels, « fonte des lames de refend et de la coque périphérique, extension jusqu'au cartillage articulaire, sans effondrement de celui-ci, donnant une ombre uniforme qui se confond sans transition avec les parties molles », font qu'il nous est souvent difficile de porter le diagnostic de bénignité ou tout au moins de le maintenir pour une tumeur à myéloplaxes qui jusque là évoluait de façon classique.

Mais l'examen anatomo-pathologique, en nous montrant la présence de cellules géantes multinucléées ou myéloplaxes, ceci en l'absence de tout phénomène de dégénérescence, nous permet de nous rapprocher de la bonne voie. Parfois, l'allure impressionnante du processus destructif local a pu faire que certains médecins sont passés outre les résultats de ce dernier examen, la radio-clinique seule les conduisant à des erreurs de diagnostic et par là, à des thérapeutiques chirurgicales désastreuses et inutiles. Nous rappelons que le diagnostic doit résulter de la confrontation des données cliniques, radiologiques et histologiques.

Alors que nous pourrions être certains de ce diagnostic, aucun de nos moyens actuels d'investigation ne nous permet de prévoir l'évolution. Telle tumeur guérira après avoir présenté une seule poussée d'ostéolyse, alors que dans d'autres cas, nous assisterons à des poussées successives déconcertantes survenant très irrégulièrement, peu ou pas influencées par la thérapeutique mise en œuvre. Nous espérons avec certains auteurs que les progrès des recherches biologiques pourront nous faire envisager la possibilité d'un diagnostic au début, de la variété de tumeurs à myéloplaxes, et ensuite de son potentiel ostéolytique. Des recherches anatomo-pathologiques plus poussées et le dosage de certains éléments sanguins pratiqués aux différents stades évolutifs de l'affection pourront peut-être nous permettre d'en arriver à cette fin.

Si notre arsenal thérapeutique nous présente devant de telles lésions de nombreuses méthodes, les résultats sont dissemblables pour des poussées ostéolytiques différentes.

Les poussées uniques guérissent par un des moyens utilisés ordinairement contre les tumeurs à myéloplaxes classiques, soit chirurgical conservateur (curettage avec ou sans implantation de greffons), soit radiothérapique. Dans ce domaine, l'application de « doses fortes » nous a donné de bons résultats.

De telles méthodes sont vouées à l'échec devant des tumeurs à myéloplaxes ostéolytiques à poussées successives. Malgré tout, nous gardons comme principe, de nous attaquer à un processus bénin; donc nous nous efforçons d'appliquer là aussi un traitement conservateur — exception faite pour certaines localisations (extrémité supérieure du péroné), où une résection large est certainement la meilleure méthode. Si l'amputation a pu quelques fois être envisagée, rien ne nous autorise à la pratiquer inconsidérément. Ce sera notre dernière ressource. Des irradiations roentgenothérapiques à doses fortes pourront enrayer l'évolution. Néanmoins, nous ne méconnaitrons pas les dangers quant à dépasser certaines doses, alors qu'elles n'ont pas encore amélioré les lésions. Là seulement, l'amputation sera motivée.

D'après des résultats aussi différents, nous pouvons conclure que le traitement idéal reste à trouver. Pour l'instant, il semble qu'il doive être différent selon son moment d'application au cours de l'évolution de la tumeur et l'avenir nous montrera peut être que radiothérapie et chirurgie ont chacune leurs indications particulières (Delarue J. et Denoix P.).

Sans doute cette thérapeutique sera-t-elle plus facile à établir lorsque nous connaîtrons la véritable origine des différentes variétés évolutives de tumeurs à myéloplaxes.

BIBLIOGRAPHIE

- ARNOULT (H.). — *Le traitement des tumeurs à myéloplaxes*. Thèse de Médecine, Lyon. Edit. Bosch Fr. et L. Riou, 1941.96 p. 15 fig.
- BACLESSE (F.). — *Quelques remarques sur le traitement des tumeurs à myéloplaxes considéré à longue échéance*. Journal de Radiologie et d'Electrologie. 26 : 41-46, 1944-1945.
- BADO (J.-C.) CAGNOLI (H.). — *Consideraciones a proposito del tratamiento de los tumores a mieloplaxas*. Bol. Soc. cir. d. Uruguay. 17 : 7-27, 1946.
- BLOODGOOD (J.-C.). — *Benign giant-cell tumor of bone, its diagnosis and conservative treatment*. Am. J. Surg. N. Y. 27 : 105-112, 1923.
- BORAK (I.). — *Die Strahlenbehandlung gut- und bösartiger Geschwülste*. Heimann Fr., édit. Stilke, Berlin.
- BRACHETTO-BRIAN (D.). — *Origen y ciclo evolutivo de la myeloplaxa de los tumores de los huesos (var. benigna)*. Arch. Soc. Argent. de anat. norm. y pat. 6 : 515-526, 1944.
- Id.* — Rev. Asoc. Med. Argent. 60 : 167-171, 1946.
- BRUNSCHWIG (A.). — *Observations on the changes occurring at benign giant-cell tumor sites several years following treatment by conservative measures*. Am. J. of. Roent. and Rad. 6 : 817-827, 1938.
- CAYAZZA (E.). — *Roentgenotherapy of primary lesions of cervical spine (sarcoma with myeloplaxoma)*. Case. Am. radiol. diag. 18 : 273-279, 1946.
- CHAUMET (G.). — *Traité de radiodiagnostic*. Edit. Vigot Fr. 1950. Tome I, pp. 75-77.
- COLEY (W.-B.). — *Malignant changes in so-called benign giant-cell tumor*. Am. J. Surg. 28 : 768-820, 1938.
- COLEY (B.-L.) and HIGINBOTHAM (N.-L.). — *Giant-cell tumor of bone*. J. Bone and Joint Surg. 20 : 870-884, 1938.
- DELHERM (L.). — *Nouveau Traité d'Electrothérapie*. Edit. Masson 1951. Tome II, pp.1542-1546.
- DELARUE (Ch.-Th.). — *Essai de synthèse des données acquises concernant le diagnostic des tumeurs des os*. Thèse de Médecine, Paris. Edit. Le François, 1940, 78 p.
- DELARUE (J.) et DENOIX (P.). — *Diversités anatomo-cliniques et évolutives des tumeurs à myéloplaxes des os longs*. Presse Médicale, 40 : 587-588, 1943.
- Id.* — Bull. Assoc. Française d'Etude pour le Cancer. 31 : 116-127, 1943.
- DUBOIS (A.). — *L'origine traumatique des tumeurs*. Thèse de Médecine, Paris. Edit. Jouve, 1938, 44 p.
- GÉRY (L.), FONTAINE (R.) et BUCK (P.). — *Cure spontanée par nécrose et calcification d'une tumeur à myéloplaxes de l'extrémité supérieure du péroné biopsiée en 1904. Résultat 42 ans plus tard*. Semaine des Hôpitaux de Paris. 24 : 470-474, 1948.

- GILBERT-DESVALLONS (J.). — *Le comblement des cavités osseuses aseptiques* (Kystes osseux et Tumeurs à myélopaxes) et les facteurs qui les régissent. Thèse de Médecine, Lyon. Paquet imp. 1943-44, 45 p.
- GRICOUROFF (G.). — *Sarcome développé au niveau d'une fracture expérimentale répétée chez un lapin soumis à des injections intra-veineuses de mésothorium*. Comptes rendus de la Société de Biologie, 138 : 821-823, 1944.
- GRICOUROFF (G.). — *Mécanisme d'action du traumatisme dans la localisation de l'ostéosarcome provoqué par le mésothorium*. Comptes rendus de la Société de Biologie. 140 : 423-425, 1946.
- HACHTER (G.-H.). — *The development of sarcoma in bone subjected to roentgen or radium-irradiation*. J. of bone and joint Surg. 27 : 179-181, 1945.
- HERENDEN (R.-E.). — *The roentgen-ray in the treatment of giant-cell tumor*. Am. j. of roent. and rad., 12 : 117-125, 1924.
- HUC (G.). — *Formes ostéolytiques des tumeurs à myélopaxes*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie de Paris, 76 : 562-566, 1950.
- HUET (P.). — *Contribution à l'étude des tumeurs des os. Analyse de 28 observations inédites*. Thèse de Médecine, Paris. Edit. Masson 1925, 123 p.
- JEANNENEY (G.). — *Difficulté du diagnostic précoce des tumeurs des os*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie. 62 : 1343-1361, 1936.
- KING (E.-S.-J.). — *Malignant giant-cell tumor of bone*. British Journal of Surgery. 20 : 269-278, 1932.
- KIRKCLING (B.-R.) and MOORE (C.). — *Roentgenologic manifestations of giant-cell tumor*. Am. J. of roentg. and rad. 2 : 145-150, 1932.
- KONJETZNY (G.-E.). — *Zur beurteilung der gutartigen Riesenzellgeschwülste der Knochen*. Der chirurgie. 9 : 245-250, 1937.
- LACHARITÉ (H.). — *Radiothérapie des tumeurs des os à cellules géantes*. Journal de radiologie et d'Electrologie. 12 : 521-535, 1928.
- LEDoux-LEBARD (R. et G.). — *Manuel de radiognostic*. Edit. Masson 1949, pp. 213-216.
- LEDoux-LEBARD (R.) et NEMOURS (Auguste). — *Traité d'électrothérapie de L. Delherm et A. Laquerrière*. Edit. Masson 1938, pp. 855-859.
- MARQUES (P.), GRIMOUD (M.) et POUCH (G.). — *La dégénérescence maligne des tumeurs à myélopaxes*. Journal de Radiologie et d'Electrologie. 29 : 116-119, 1948.
- MASSART (M.). — *Tumeur à myélopaxes de l'extrémité inférieure du fémur développée après un traumatisme osseux*. Lyon Chirurgial, 31 : 473-479, 1934.
- MATHIEU (P.), DELANNOY (E.), PADOVANI (P.) et MATHEY. — *Transformation maligne des Tumeurs à Myélopaxes*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie de Paris, 76 : 534-539, 1950.
- MOUCHET (A.). — *Tumeur à myélopaxes de l'extrémité supérieure du tibia gauche*. Société nationale de chirurgie, 60 : 435-436, 1934.
- MOULONGUET (P.). — *Un cas de tumeur à myélopaxes*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie, 65 : 568-576, 1939.
- MOULONGUET (P.). — *Tumeurs à myélopaxes*. Traité de chirurgie orthopédique. Edit. Masson, 1937, pp. 427-444.
- MOULONGUET (P.), DELANNOY (E.) et DRISSENS. — *Tumeur à myélopaxes du col fémoral, traitée par la chirurgie et la radiothérapie. Evolution mortelle d'un sarcome du bassin*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie, 72 : 556-564.
- MOULONGUET (P.) et GANDY. — *Diagnostic d'une tumeur osseuse. Sarcome à myélopaxes*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie, 71 : 177-180, 1945.
- NELATON (E.). — *Tumeur à myélopaxes du maxillaire supérieur*. Bull. de la Soc. Anat. de Paris, 1 : 486-488, 1856.

- NELATON (E.). — *Une nouvelle espèce de tumeur bénigne des os ou tumeur à myéloplaxes*. Thèse de Médecine, Paris, Rignoux Imp., 1860, 375 p.
- Mlle NOEPÉL. — *Contribution à l'étude des tumeurs hyperplasiques du système réticulo-endothélial. La morphologie des épulis*. Thèse de Médecine, Strasbourg. Edit. Masson, 1938, 150 p.
- POUCH (G.). — *Contribution à l'étude des tumeurs à myéloplaxes*. Thèse de Médecine, Toulouse. Edit. J. Prunet et L. Vidal, 1947, 60 p.
- ROCHET (Ph.) et JACQUEMET (L.). — *Transformation maligne des tumeurs à myéloplaxes*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie, 73 : 636-640, 1947.
- ROUX-BERGER (J.-L.) et BACLESSE (F.). — *Diagnostic des tumeurs des os*. Mémoires de l'Académie de Chirurgie, 62 : 312-325, 1936.
- SABRAZES (J.), JEANNENEY (G.) et MATHEY-CORNAT. — *Les tumeurs des os*. Edit. Masson, 1932, pp. 83-120.
- SCHUMANN (G.) und FINSTERBUCH (R.). — *Langjährige Beobachtungen der gutartigen Riesenzellgeschwülste der Knochen und Knochencysten*. Arch. für Klin. Chirurgie, 202 : 268-275, 1941.
- SIMMONS (C. C.). — *Malignant changes occurring in benign giant-cell tumor of bone*. Surg. Gyn. and Obst. 53 : 469-478, 1932.
- SORREL (E.). — *Des aspects radiologiques des sarcomes osseux et des tumeurs à myéloplaxes*. Société nationale de Chirurgie, 60 : 1333-1334, 1934.
- TAVERNIER (L.). — *Tumeur à myéloplaxes du col du fémur. Particularités évolutives, et conséquences thérapeutiques*. Lyon Chirurgical, 31 : 63-71, 1943.
- TAVERNIER (N.). — *La radiographie et la biopsie dans le diagnostic des tumeurs des os*. Presse Médicale, 55 : 1116-1119, 1934.
- TAVERNIER (L.) et CONDAMIN (N.). — *Le traitement des tumeurs à myéloplaxes et spécialement leur traitement par la radiothérapie à doses faibles*. Journal de Chirurgie, 58 : 385-403, 1941-1942.

Vu, Le Doyen :

BINET.

Vu, Le Président de Thèse :

DELARUE (J)

Vu, et permis d'imprimer,

Le Recteur de l'Académie de Paris :

SARRAILH.

